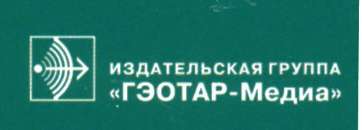
Учебник

Е.И. Гусев, А.Н. Коновалов, В.И. Скворцова

Неврология и нейрохирургия

4-е издание, дополненное

Том 1. Неврология



Е.И. Гусев, А.Н. Коновалов, В.И. Скворцова

Неврология и нейрохирургия

Учебник
в двух томах

4-е издание, дополненное

Москва

ИЗДАТЕЛЬСКАЯ ГРУППА
«ГЭОТАР-Медиа»
2015

Е.И. Гусев, А.Н. Коновалов, В.И. Скворцова

Неврология и нейрохирургия

Учебник в двух томах

4-е издание, дополненное

Том 1. Неврология

Министерство образования и науки РФ

Рекомендовано ГБОУ ВПО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» в качестве учебника для студентов учреждений высшего профессионального образования, обучающихся по специальности 31.05.01 «Лечебное дело» по дисциплине «Неврология, медицинская генетика и нейрохирургия»

Регистрационный номер рецензии 248 от 27 мая 2014 года ФГАУ «Федеральный институт развития образования»

УДК 616.8 01-УЧБ-1842
ББК 56.1
Г96

Авторы выражают благодарность за помощь в подготовке учебника Г.Н. Авакяну, А.Н. Боголеповой, А.Н. Бойко, С.Г. Бурду, А.Б. Гехт, Л.В. Губскому, М.Е. Гусевой, П.Р. Камчатову, Е.А. Катуниной, Т.И. Колесниковой, М.Ю. Мартынову, Л.В. Стаховской, Н.А. Шамалову, А.Н. Ясамановой.

Авторы:

Е.И. Гусев — профессор, академик РАН;

А.Н. Коновалов — профессор, академик РАН;

В.И. Скворцова — профессор, член-корреспондент РАН.

Рецензент:

И.Д. Стулин — профессор, зав. кафедрой нервных болезней лечебного факультета ГБОУ ВПО МГМСУ им. А.И. Евдокимова.

Научный редактор — профессор *А.Н. Боголепова.*

Гусев Е. И., Коновалов А. Н., Скворцова В. И.

Г96 Неврология и нейрохирургия : учебник : в 2 т. / Е. И. Гусев, А. Н. Коновалов, В. И. Скворцова. — 4-е изд., доп. – Т. 1. Неврология. — М. : ГЭОТАР-Медиа, 2015. – 640 с. : ил.

ISBN 978-5-9704-2901-3 (т. 1)

ISBN 978-5-9704-2900-6 (общ.)

Учебник содержит базисную информацию по основным разделам фундаментальной и клинической неврологии и нейрохирургии. Представлены современные сведения по анатомии, развитию и морфофункциональным основам работы нервной системы; семиотике неврологических нарушений; методам обследования больных. Изложен материал по этиологии, патогенезу и клинической картине наиболее значимых и распространенных заболеваний центральной и периферической нервной системы; приведены основополагающие принципы их топической и нозологической диагностики. Освещены современные подходы к профилактике и лечению (консервативному и хирургическому) основных форм неврологической патологии, вопросы реабилитации и медико-социальной экспертизы.

Учебник предназначен для студентов медицинских вузов, интернов и ординаторов, изучающих неврологию и нейрохирургию.

УДК 616.8
ББК 56.1

ISBN 978-5-9704-2901-3 (т. 1)
ISBN 978-5-9704-2900-6 (общ.)

ОГЛАВЛЕНИЕ






ПРЕДИСЛОВИЕ

Настоящий учебник включает в себя базисную информацию по основным разделам фундаментальной и клинической неврологии и нейрохирургии. Учебник основан на материалах предшествующих изданий и дополнен наиболее современными научными данными по этиологии, патогенезу, новейшим лабораторным методам диагностики заболеваний нервной системы. На основе достижений фундаментальных наук представлены современные модифицированные схемы лечения и профилактики нервных болезней.

Заболевания нервной системы в настоящее время представляют собой актуальную проблему клинической медицины. Симптомы поражения нервной системы имеют не только высокую распространенность, но и большое социально-экономическое значение. По данным эпидемиологических исследований, проведенных в 28 странах ЕС, установлено, что каждый четвертый (25%) страдает заболеваниями головного мозга, и на лечение этих больных тратится около 1/3 (35%) всех средств, которые расходуются на здравоохранение.

В ряде случаев неврологические расстройства являются начальными признаками поражения других органов и систем, в частности опухолей, эндокринных заболеваний и др. В учебнике описаны отмечающиеся у многих пациентов варианты сочетания поражений нервной системы и других патологических состояний.

В разделах, посвященных лечению заболеваний нервной и нервно-мышечной систем, отражены сведения по клиническому применению и эффективности использования отечественных и зарубежных препаратов с нейропротективным, иммуномодулирующим действием, влияющих на процессы свободнорадикального окисления и других патогенетических средств.

В настоящем издании показаны возможность использования новейших нейровизуализационных исследований и их клиническая роль.

Представлены современные методы хирургического лечения больных с сосудистыми мальформациями, опухолями краниальной и спинальной локализации и другими состояниями.

Отражены возможности использования немедикаментозной терапии при ведении пациентов с заболеваниями нервной системы.

Учебник предназначен для студентов медицинских вузов, интернов, ординаторов, изучающих неврологию и нейрохирургию. Он может быть полезен врачам, практикующим в области неврологии, нейрохирургии, а также врачам других клинических специальностей.

ВВЕДЕНИЕ

Краткая история развития отечественной неврологии и нейрохирургии

Невропатология (неврология) как самостоятельная клиническая дисциплина возникла в 1862 г., когда было открыто отделение для больных с заболеваниями нервной системы в больнице Сальпетриер под Парижем. Это отделение возглавил Жан-Мартен Шарко (1835–1893), которого нередко называют отцом невропатологии.

Первое в России неврологическое отделение было открыто в 1869 г. на базе Ново-Екатерининской больницы (ныне Московская клиническая больница № 24). Инициатором создания этого отделения и первым его руководителем был сотрудник клиники социальной патологии и терапии Московского университета А.Я. Кожевников (1836–1902). Он читал студентам факультативный курс по нервным болезням и ввел углубленное изучение болезней нервной системы. С 1870 г. неврологическое отделение открылось и в Старо-Екатерининской больнице в Москве. Этим отделением руководили ученики А.Я. Кожевникова, который создал первый в России учебник для студентов по нервным и душевным болезням.

С 1884 г. нервные и душевные болезни были включены в учебный план медицинских факультетов российских университетов, тогда же стали открываться соответствующие кафедры и клиники. В Москве единую кафедру нервных и психических заболеваний возглавил А.Я. Кожевников. По его инициативе была построена и в 1890 г. открыта первая в России клиника нервных болезней. В ней под руководством А.Я. Кожевникова изучались многие заболевания нервной системы, в частности неврологические и психические расстройства, возникающие при алкоголизме и под влиянием отравления промышленными токсинами, был описан синдром своеобразного расстройства памяти в сочетании с полинейропатией (синдром Корсакова), изучена особая форма эпилепсии, при которой приступы возникают на фоне стойкого миоклонического гиперкинеза, получившая название эпилепсии Кожевникова. В 1901 г. А.Я. Кожевников стал одним из создателей выпускаемого и в наше время

«Журнала невропатологии и психиатрии им. С.С. Корсакова». А.Я. Кожевников — основатель московской школы невропатологов, к которой относятся много крупных специалистов, внесших большой вклад в развитие неврологии: В.К. Рот, В.А. Муратов, Л.О. Даркшевич, Л.С. Минор, Г.И. Россолимо, М.С. Маргулис, Е.К. Сепп, Н.И. Гращенков, Н.В. Коновалов, Е.В. Шмидт, Н.К. Боголепов и др.

Если в Москве невропатология формировалась на базе терапевтической службы, то в Санкт-Петербурге неврологическая наука стала развиваться на базе созданной в 1857 г. кафедры душевных болезней Медико-хирургической (с 1881 г. — Военно-медицинской) академии. С 80-х годов XIX века курс нервных болезней на этой кафедре читал И.П. Мережковский (1838–1908). С 1893 г. кафедрой нервных и душевных болезней Военно-медицинской академии руководил В.М. Бехтерев (1857–1927). В 1897 г. при этой кафедре была открыта созданная при активном участии В.М. Бехтерева неврологическая клиника. К петербургской школе относятся такие выдающиеся неврологи, как Л.В. Блюменау, М.П. Жуковский, М.П. Никитин, М.И. Аствацатуров и др.

Отечественные клиницисты-неврологи не только разрабатывали методы лечения и диагностики заболеваний нервной системы, но и проявляли большой интерес к теоретическим проблемам, связанным с анатомией, гистологией и физиологией нервной системы. Они активно выступали против любых попыток внедрения ненаучных концепций в медицину и биологию. В.М. Бехтерев, Г.И. Россолимо, В.К. Рот и другие ученые сочувствовали демократическим течениям общественной мысли. Отечественные неврологи были не только врачами, учеными, но и организаторами неврологической помощи: открывали новые клиники, расширяли возможности оказания помощи больным в существующих лечебных учреждениях, вели борьбу с социальными заболеваниями (алкоголизм, нейросифилис, неврозы и пр.). Они не отгораживались от достижений мировой науки, оценивали их по достоинству и охотно применяли в своей научной и практической деятельности. Успехи отечественной неврологии, в свою очередь, оказывали значительное влияние на неврологическую науку зарубежья. Большой вклад в мировую неврологию внесли В.М. Бехтерев, Г.И. Россолимо, Л.О. Даркшевич и др. В 1897 г. по инициативе В.М. Бехтерева в Санкт-Петербурге в Военно-медицинской академии открывается первая в мире нейрохирургическая операционная.

В 1909 г. в Санкт-Петербурге была создана одна из первых в мире кафедр хирургической невропатологии, которую возглавил Л.М. Пуусепп. В 1914 г. в Санкт-Петербурге при Психоневрологическом инсти-

туте была открыта специализированная нейрохирургическая клиника им. Н.И. Пирогова на 200 коек. В 1914 г. в Витебске Л.М. Пуусеппом был организован первый в мире специализированный военный нейрохирургический госпиталь.

В 1926 г. по инициативе А.Г. Молоткова и С.П. Федорова в Ленинграде открылся первый в мире Институт хирургической неврологии, в последующем переименованный в Нейрохирургический институт им. А.Л. Поленова. В нем работали крупные нейрохирурги И.А. Бабчин, В.М. Угрюмов и др. В 30-е годы создаются нейрохирургические клиники в Харькове, Ростове-на-Дону, Москве и других городах. В 1932 г. хирург Н.Н. Бурденко совместно с неврологом В.В. Крамером создали в Москве самостоятельный Институт нейрохирургии. В институте работали такие известные нейрохирурги, как Б.Г. Егоров, А.А. Арендт, И.М. Иргер, А.И. Арутюнов, а также ведущие представители различных смежных специальностей (нейрорентгенологи, нейроофтальмологи, отоневрологи и др.).

С 1937 г. издается журнал «Вопросы нейрохирургии». В 1944 г. в Москве был создан Институт неврологии АМН СССР, в котором работали известные неврологи Н.И. Гращенков, Н.В. Коновалов, Е.В. Шмидт, Р.А. Ткачев и др. Издано немало учебников по неврологии, множество монографий по различным проблемам неврологии и нейрохирургии. Мировое признание получили многие работы отечественных невропатологов и нейрохирургов. Среди них можно отметить исследования С.Н. Давиденкова, посвященные наследственным болезням нервной системы, Н.В. Коновалова — гепатоцеребральной дистрофии, Н.К. Боголепова — коматозным состояниям, Е.В. Шмидта — сосудисто-мозговой патологии и др.

Значительно возросло число врачей-неврологов: сейчас в России их более 20 000. Широко представлена в стране и нейрохирургическая служба. Расширились возможности оказания неврологической и нейрохирургической помощи больным в разных регионах страны, много внимания уделяется разработке активной профилактики и лечения болезней нервной системы, вопросов медико-социальной экспертизы и трудоустройства. Последовательно проводится большая научно-исследовательская работа, при этом активно разрабатываются такие клинические проблемы, как сосудисто-мозговая патология, демиелинизирующие заболевания и нейродегенеративные болезни периферической нервной системы, нейроонкология, нейротравматология, эпилепсия, соматоневрология и др. Клиническая неврология и нейрохирургия тесно связаны с другими теоретическими и клиническими науками.

Глава 1
МОРФОФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ ОСНОВЫ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

1.1. НЕРВНАЯ СИСТЕМА: ОБЩАЯ СТРУКТУРА

Нервная система — это система организма, объединяющая и регулирующая различные физиологические процессы в соответствии с меняющимися условиями внешней и внутренней среды. Нервная система состоит из сенсорных компонентов, реагирующих на раздражители, исходящие из окружающей среды, интегративных — перерабатывающих и хранящих сенсорные и другие данные, и двигательных, управляющих движениями и секреторной деятельностью желез.

Нервная система воспринимает сенсорные стимулы, перерабатывает информацию и формирует поведение. Особые виды переработки информации — обучение и память, благодаря которым при изменениях окружающей среды поведение адаптируется с учетом предшествующего опыта. В этих функциях участвуют и другие системы, такие как эндокринная и иммунная, но нервная система специализирована для выполнения указанных функций. Под переработкой информации подразумевают передачу информации в нейронных сетях, трансформацию сигналов путем их объединения с другими сигналами (нервная интеграция), хранение информации в памяти и извлечение информации из памяти, использование сенсорной информации для восприятия, мышление, обучение, планирование (подготовка) и выполнение двигательных команд, формирование эмоций. Взаимодействия между нейронами осуществляются посредством как электрических, так и химических процессов.

Поведение — это комплекс реакций организма на меняющиеся условия внешней и внутренней среды. Поведение может быть сугубо внутренним, скрытым процессом (познание) или доступным для внешнего наблюдения (двигательные или вегетативные реакции). У человека особенно важен набор тех поведенческих актов, которые связаны с речью. Каждую реакцию, простую или комплексную, обеспечивают

нервные клетки, организованные в нейронные сети (нервные ансамбли и пути).

Нервную систему подразделяют на центральную и периферическую (рис. 1.1). Центральная нервная система (ЦНС) состоит из головного и спинного мозга. В периферическую нервную систему (ПНС) входят корешки, сплетения и нервы.

Центральная нервная система

ЦНС собирает и перерабатывает поступающую от рецепторов информацию об окружающей среде, формирует рефлексы и другие поведенческие реакции, планирует и осуществляет произвольные движения. Кроме того, ЦНС обеспечивает так называемые высшие познавательные (когнитивные) функции. В ЦНС происходят процессы, связанные с памятью, обучением и мышлением.

Головной мозг в процессе онтогенеза формируется из мозговых пузырей, возникающих в результате неравномерного роста передних отделов медуллярной трубки (рис. 1.2). Из этих пузырей формируются передний мозг (*prosencephalon*), средний мозг (*mesencephalon*) и ромбовидный мозг (*rhombencephalon*). В дальнейшем из переднего мозга образуются конечный (*telencephalon*) и промежуточный (*diencephalon*) мозг, а ромбовидный мозг разделяется на задний (*metencephalon*) и продолговатый (*myelencephalon*, или *medulla oblongata*) мозг. Из конечного мозга соответственно формируются полушария большого мозга, базальные ганглии, из промежуточного мозга — таламус, эпиталамус, гипоталамус, метаталамус, зрительные тракты и нервы, сетчатка. Зрительные нервы и сетчатка — отделы ЦНС, как бы вынесенные за пределы головного мозга. Из среднего мозга образуются пластинка четверохолмия и ножки мозга. Из заднего мозга формируются мост и мозжечок. Мост мозга граничит внизу с продолговатым мозгом.

Задняя часть медуллярной трубки формирует спинной мозг, а ее полость превращается в центральный канал спинного мозга. Спинной мозг состоит из шейного, грудного, поясничного, крестцового и копчикового отделов, каждый из которых, в свою очередь, складывается из сегментов.

В ЦНС различают серое и белое вещество. Серое вещество представляет собой скопление тел нейронов, белое вещество — отростки нейронов, покрытые миелиновой оболочкой. В головном мозге серое вещество находится в коре больших полушарий, в подкорковых ганглиях, ядрах ствола мозга, коре мозжечка и его ядрах. В спинном мозге серое вещество концентрируется в его середине, белое — на периферии.

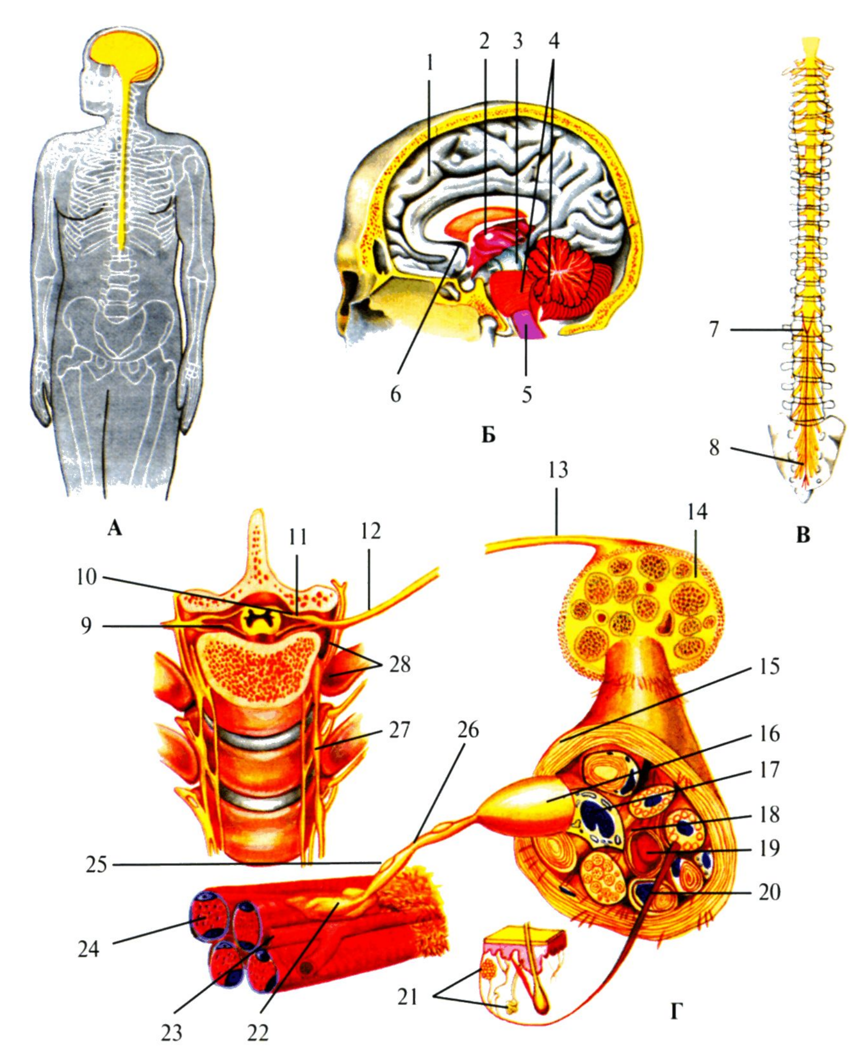


Рис. 1.1. Общее строение нервной системы.

А — центральная нервная система. **Б** — ствол мозга: 1 — конечный мозг; 2 — промежуточный мозг; 3 — средний мозг; 4 — мост и мозжечок; 5 — продолговатый мозг; 6 – конечный мозг, срединные структуры. **В** — спинной мозг: 7 — спинномозговой конус; 8 — терминальные нити. **Г** — периферическая нервная система: 9 — вентральный корешок; 10 — дорсальный корешок; 11 — спинальный ганглий; 12 — спинномозговой нерв; 13 — смешанный периферический нерв; 14 — эпиневрий; 15 – периневрий; 16 — миелиновый нерв; 17 — фиброцит; 18 — эндоневрий; 19 — капилляр; 20 — безмиелиновый нерв; 21 — кожные рецепторы; 22 — окончание мотонейрона; 23 — капилляр; 24 — мышечные волокна; 25 — ядро шванновской клетки; 26 — перехват Ранвье; 27 — симпатический ствол; 28 — соединительная ветвь

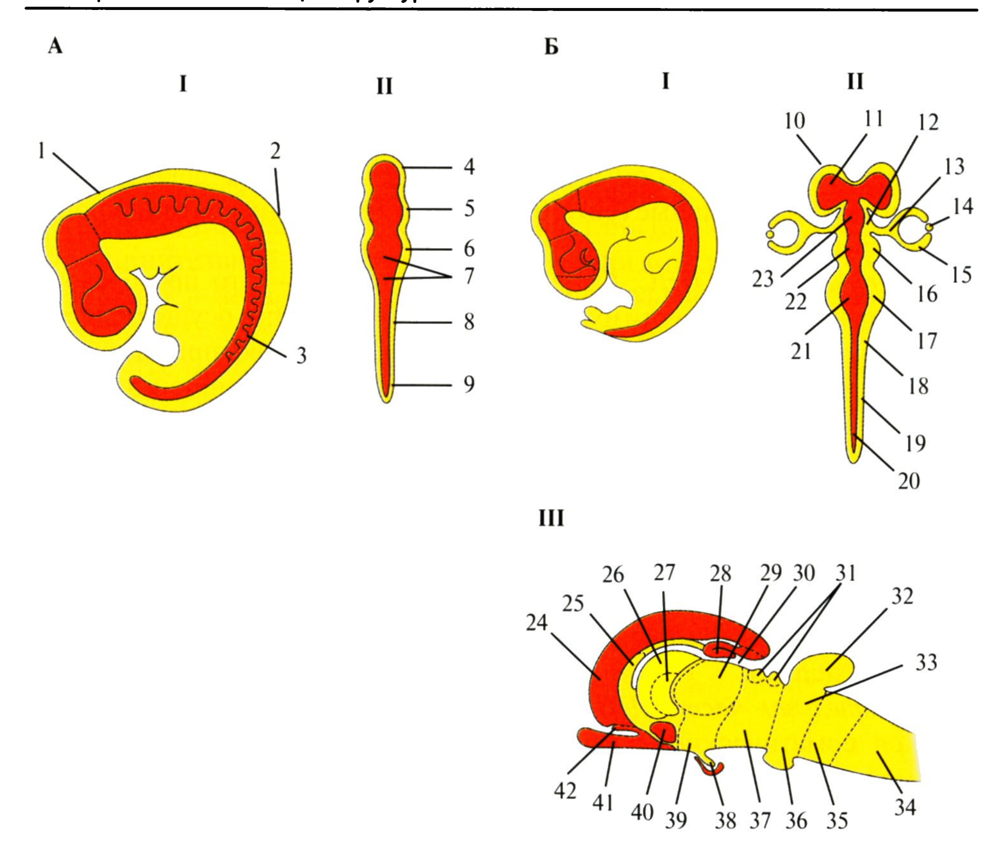


Рис. 1.2. Эмбриональное развитие нервной системы млекопитающего.
Схема развития нервной трубки на стадии трех (**А**) и пяти (**Б**) мозговых пузырей.
А. I — общий вид сбоку: 1 — краниальный изгиб; 2 — шейный изгиб; 3 — спинномозговой узел. **II** — вид сверху: 4 — передний мозг; 5 — средний мозг; 6 — ромбовидный мозг; 7 — невроцель; 8 — стенка нервной трубки; 9 — зачаточный спинной мозг.

Б. I — общий вид сбоку. **Б. II** — вид сверху: 10 — конечный мозг; 11 — боковой желудочек; 12 — промежуточный мозг; 13 — глазной стебелек; 14 — хрусталик; 15 — зрительный нерв; 16 — средний мозг; 17 — задний мозг; 18 — продолговатый мозг; 19 — спинной мозг; 20 — центральный канал; 21 — IV желудочек; 22 — водопровод мозга; 23 — III желудочек. **III** — вид сбоку: 24 — новая кора; 25 — межжелудочковая перегородка; 26 — полосатое тело; 27 — бледный шар; 28 — гиппокамп; 29 — таламус; 30 — шишковидное тело; 31 — верхние и нижние холмики; 32 — мозжечок; 33 — задний мозг; 34 — спинной мозг; 35 — продолговатый мозг; 36 — мост; 37 — средний мозг; 38 — нейрогипофиз; 39 — гипоталамус; 40 — миндалевидное тело; 41 — обонятельный тракт; 42 — обонятельная кора

Периферическая нервная система

Периферическая нервная система (ПНС) отвечает за сопряжение между окружающей средой (или возбудимыми клетками) и ЦНС. В состав ПНС входят сенсорные (рецепторы и первичные афферентные нейроны) и двигательные (соматические и вегетативные мотонейроны) компоненты.

Сенсорная часть ПНС. Сенсорное восприятие — это преобразование энергии внешнего стимула в нервный сигнал. Оно осуществляется специализированными структурами — рецепторами, воспринимающими воздействие на организм разнообразных видов внешней энергии, включая механическую, свет, звук, химические стимулы, изменения температуры. Рецепторы расположены на периферических окончаниях первичных афферентных нейронов, передающих получаемую информацию в ЦНС по чувствительным волокнам нервов, сплетений, спинальных нервов и, наконец, по задним корешкам спинного мозга (либо по черепным нервам). Тела клеток задних корешков и черепных нервов находятся в спинномозговых (спинальных) ганглиях либо в ганглиях черепных нервов.

Двигательная часть ПНС. К двигательному компоненту ПНС относятся соматические и вегетативные мотонейроны. Соматические мотонейроны иннервируют поперечнополосатую мускулатуру. Тела клеток находятся в передних рогах спинного мозга или в стволе мозга, у них длинные дендриты, получающие много синаптических «входов». Мотонейроны каждой мышцы составляют определенное двигательное ядро — группу нейронов ЦНС, имеющих сходные функции. Например, от ядра лицевого нерва иннервируются мышцы лица. Аксоны соматических мотонейронов покидают ЦНС через передний корешок либо через черепной нерв.

Вегетативные мотонейроны посылают нервы к волокнам гладкой мускулатуры и к железам — преганглионарные и постганглионарные нейроны симпатической и парасимпатической нервной системы. Преганглионарные нейроны расположены в ЦНС — в спинном мозге либо в стволе мозга. В отличие от соматических мотонейронов, вегетативные преганглионарные нейроны образуют синапсы не на эффекторных клетках (гладкой мускулатуре или железах), а на постганглионарных нейронах, которые, в свою очередь, синаптически контактируют непосредственно с эффекторами.

1.2. МИКРОСКОПИЧЕСКОЕ СТРОЕНИЕ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Основу нервной системы составляют нервные клетки, или нейроны, специализирующиеся на получении входящих сигналов и на передаче сигналов к другим нейронам или эффекторным клеткам. Кроме нервных клеток, в нервной системе имеются глиальные клетки и элементы соединительной ткани. Клетки нейроглии (от греч. «глия» — клей) выполняют в нервной системе опорные, трофические, регуляторные функции, участвуя практически во всех видах активности нейронов. Количественно они преобладают над нейронами и занимают весь объем между сосудами и нервными клетками.

Нервная клетка

Основной структурно-функциональной единицей нервной системы является нейрон (рис. 1.3). В нейроне различают тело (сому) и отростки: дендриты и аксон. Сома и дендриты представляют воспринимающую поверхность клетки. Аксон нервной клетки образует синаптические связи с другими нейронами или с эффекторными клетками. Нервный импульс распространяется всегда в одном направлении: по дендритам к телу клетки, по аксону — от тела клетки (закон динамической поляризации нервной клетки Рамон-и-Кахаля). Как правило, нейрон имеет множество «входов», осуществляемых дендритами, и только один «выход» (аксон) (см. рис. 1.3).

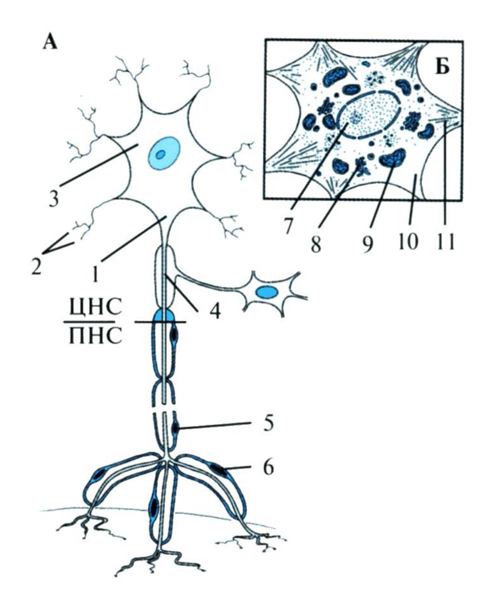


Рис. 1.3. Строение нейрона.
А — типичный нейрон, состоящий из собственно тела, дендритов и аксона: 1 — начало аксона; 2 — дендриты; 3 — тело нейрона; 4 — аксон; 5 — шванновская клетка; 6 — разветвление аксона. **Б** — увеличенное тело нейрона. Аксональный холмик не содержит субстанции Ниссля: 7 — ядро; 8 — аппарат Гольджи; 9 – митохондрии; 10 — аксональный холмик; 11 — субстанция Ниссля

Нейроны сообщаются друг с другом с помощью потенциалов действия, которые распространяются по аксонам. Потенциалы действия поступают от одного нейрона к следующему в результа-

те синаптической передачи. Достигший пресинаптического окончания потенциал действия обычно запускает высвобождение нейромедиатора, который либо возбуждает постсинаптическую клетку, так что в ней возникает разряд из одного или нескольких потенциалов действия, либо тормозит ее активность. Аксоны не только передают информацию в нервных цепях, но и доставляют путем аксонального транспорта химические вещества к синаптическим окончаниям.

Существуют многочисленные классификации нейронов в соответствии с формой их тела, протяженностью и формой дендритов и другими признаками (рис. 1.4). По функциональному значению нервные клетки подразделяются на афферентные (чувствительные, сенсорные), доставляющие импульсы к центру, эфферентные (двигательные, моторные), несущие информацию от центра к периферии, и вставочные (интернейроны), в которых происходит переработка импульсов и организуются коллатеральные связи.

Нервная клетка осуществляет две основные функции: специфическую переработку поступающей информации и передачу нервного импульса и биосинтетическую, направленную на поддержание своей жизнедеятельности. Это находит выражение и в ультраструктуре нервной клетки. Передача информации от одной нервной клетки к другой, объединение нервных клеток в системы и комплексы различной сложности осуществляются структурами нейрона: аксонами, дендритами и синапсами. Органеллы, связанные с обеспечением энергетического обмена, белоксинтезирующей функцией клетки, встречаются в большинстве клеток;

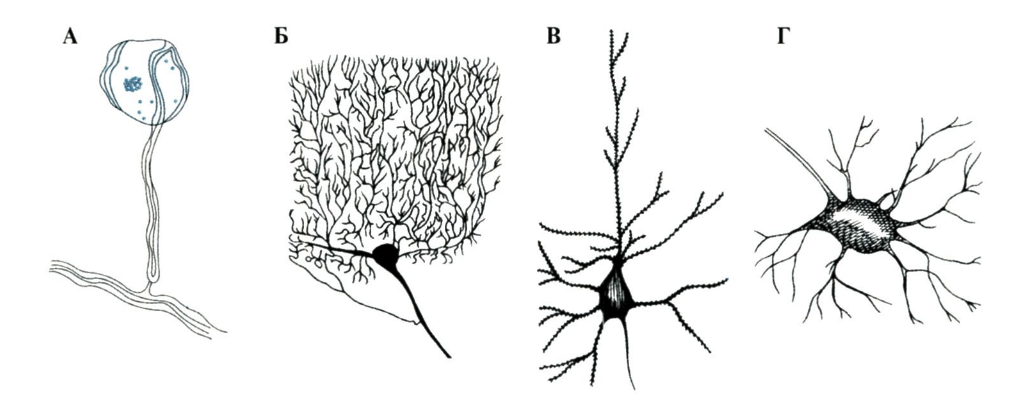


Рис. 1.4. Варианты нейронов разной формы.
А — псевдоуниполярный нейрон. **Б** — клетка Пуркинье (дендриты, аксон). **В** — пирамидная клетка (аксон). **Г** — мотонейрон переднего рога (аксон)

в нервных клетках они выполняют функции энергообеспечения клетки, переработки и передачи информации (см. рис. 1.3).

Структура нейрона. *Сома.* Тело нервной клетки имеет округлую или овальную форму, в центре (или слегка эксцентрично) располагается ядро. Оно содержит ядрышко и окружено наружной и внутренней ядерными мембранами толщиной около 70 Å каждая, разделенных перинуклеарным пространством, размеры которого вариабельны. В кариоплазме распределены глыбки хроматина, локализованные преимущественно у внутренней ядерной мембраны. В цитоплазме нервных клеток располагаются элементы зернистой и незернистой цитоплазматической сети, полисомы, рибосомы, митохондрии, лизосомы, многопузырчатые тельца и другие органеллы (рис. 1.5).

К аппарату биосинтеза в нейронах относятся тельца Ниссля — плотно прилегающие друг к другу сплюснутые цистерны гранулярного эндоплазматического ретикулума, а также хорошо выраженный аппарат Гольджи. Кроме того, сома содержит многочисленные митохондрии, определяющие ее энергетический обмен, и элементы цитоскелета, в том числе нейрофиламенты и микротрубочки. Лизосомы и фагосомы являются основными органеллами «внутриклеточного пищеварительного тракта».

Дендриты. Дендриты и их разветвления определяют рецептивное поле той или иной клетки (см. рис. 1.5). При электронно-микроскопическом исследовании обнаруживается, что тело нейрона постепенно переходит в дендрит. Резкой границы и выраженных различий в ультраструктуре сомы и начального отдела крупного дендрита не наблюдается. Дендриты очень вариабельны по форме, величине, разветвленности и ультраструктуре. Обычно

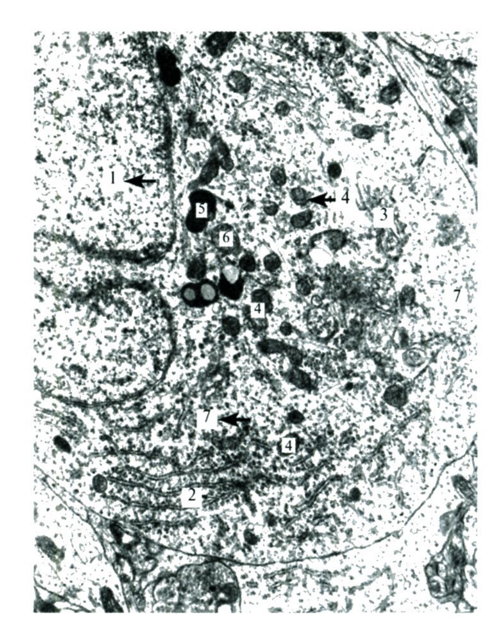


Рис. 1.5. Ультраструктура нервной клетки.
1 — ядро; 2 — гранулярная эндоплазматическая сеть; 3 — пластинчатый комплекс (Гольджи); 4 — митохондрии; 5 — лизосомы; 6 — мультивезикулярное тело; 7 — полисомы

от тела клетки отходит несколько дендритов. Длина дендрита может превышать 1 мм, на их долю приходится более 90% площади поверхности нейрона.

Основными компонентами цитоплазмы дендритов являются микротрубочки и нейрофиламенты; в проксимальных частях дендритов (ближе к клеточному телу) содержатся тельца Ниссля и участки аппарата Гольджи. Ранее считалось, что дендриты электрически невозбудимы, в настоящее время доказано, что дендриты многих нейронов обладают потенциалзависимой проводимостью, что обусловлено присутствием на их мембранах кальциевых каналов, при активации которых генерируются потенциалы действия.

Аксон. Аксон берет начало у аксонального холмика — специализированного участка клетки (чаще сомы, но иногда — дендрита) (см. рис. 1.3). Аксон и аксональный холмик отличаются от сомы и проксимальных участков дендритов отсутствием гранулярного эндоплазматического ретикулума, свободных рибосом и аппарата Гольджи. В аксоне присутствуют гладкий эндоплазматический ретикулум и выраженный цитоскелет.

Аксоны покрываются миелиновой оболочкой, образуя миелиновые волокна. Пучки волокон (в которых могут быть отдельные немиелинизированные волокна) составляют белое вещество мозга, черепные и периферические нервы. При переходе аксона в пресинаптическое окончание, наполненное синаптическими пузырьками, аксон образует колбовидное расширение.

Переплетения аксонов, дендритов и отростков глиальных клеток создают сложные, не повторяющиеся картины нейропиля. Распределение аксонов и дендритов, их взаиморасположение, афферентно-эфферентные взаимоотношения, закономерности синаптоархитектоники определяют механизмы интегративной функции мозга.

Типы нейронов. Полиморфизм строения нейронов определяется их различной ролью в системной деятельности мозга в целом. Так, нейроны ганглиев задних корешков спинного мозга (спинальных ганглиев) получают информацию не путем синаптической передачи, а от сенсорных нервных окончаний в рецепторных органах. В соответствии с этим клеточные тела этих нейронов лишены дендритов и не получают синаптических окончаний (биполярные клетки; рис. 1.6). Выйдя из клеточного тела, аксон такого нейрона разделяется на две ветви, одна из которых (периферический отросток) направляется в составе периферического нерва к рецептору, а другая ветвь (центральный отросток) входит в спинной мозг (в составе заднего корешка) либо в ствол мозга (в составе черепного нерва). Нейроны другого

типа, такие как пирамидные клетки коры больших полушарий и клетки Пуркинье коры мозжечка, заняты переработкой информации. Их дендриты покрыты дендритными шипиками и имеют обширную поверхность; к ним поступает огромное количество синаптических входов (мультиполярные клетки; см. рис. 1.4, 1.6). Можно классифицировать нейроны по длине их аксонов. У нейронов 1-го типа по Гольджи аксоны короткие, оканчивающиеся, так же как дендриты, близко к соме. Нейроны 2-го типа имеют длинные аксоны, иногда длиннее 1 м.

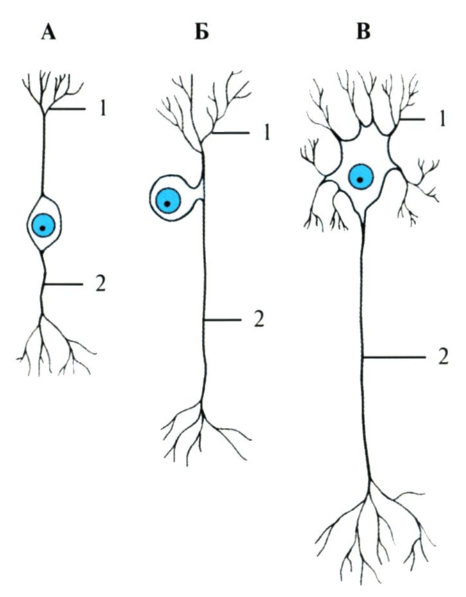


Рис. 1.6. Классификация нейронов по количеству отростков, отходящих от тела клетки.

А — биполярный. **Б** — псевдоуниполярный. **В** — мультиполярный.

1 — дендриты; 2 — аксон

Нейроглия

Другая группа клеточных элементов нервной системы — нейроглия (рис. 1.7). В ЦНС человека число нейроглиальных клеток на порядок больше, чем число нейронов: 10^{13} и 10^{12} соответственно. Тесная морфологическая взаимосвязь является основой для физиологических и патологических взаимодействий глии и нейронов. Их взаимоотношения описываются концепцией динамических нейронально-глиальных сигнальных процессов. Возможность передачи сигналов от нейронов к глии и, таким образом, к другим нейронам открывает много вариантов для межклеточных «перекрестных разговоров».

Существует несколько типов нейроглии, в ЦНС нейроглия представлена астроцитами и олигодендроцитами, а в ПНС — шванновскими клетками и клетками-сателлитами. Кроме того, центральными глиальными клетками считаются клетки микроглии и клетки эпендимы.

Астроциты (получившие название благодаря своей звездчатой форме) регулируют состояние микросреды вокруг нейронов ЦНС. Их отростками окружены группы синаптических окончаний, которые в результате изолированы от соседних синапсов. Особые отростки — «ножки» астроцитов образуют контакты с капиллярами и соедини-

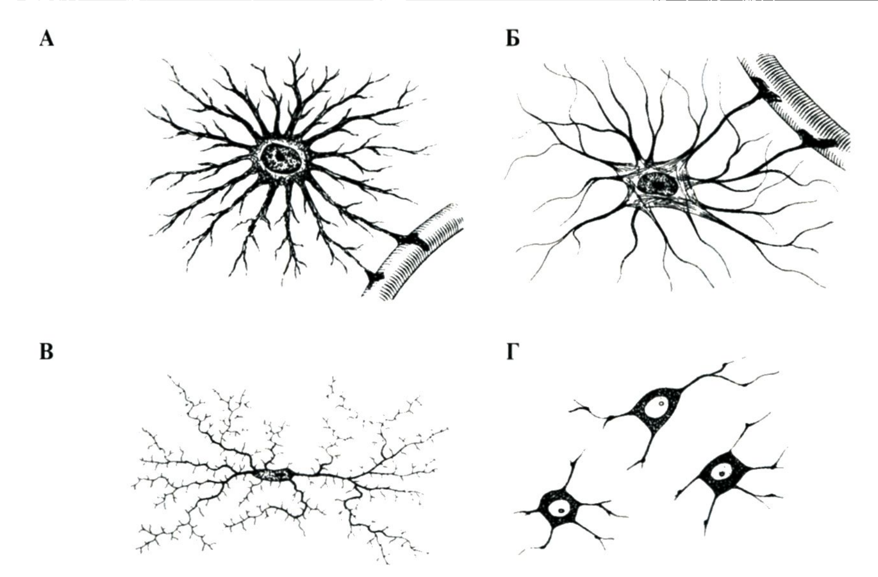


Рис. 1.7. Основные типы глиальных клеток.
А — протоплазматический астроцит. **Б** — микроглиальная клетка. **В** — олигодендроцит. **Г** — фиброзный астроцит

тельной тканью на поверхности головного и спинного мозга (мягкой мозговой оболочкой) (рис. 1.8). Ножки ограничивают свободную диффузию веществ в ЦНС. Астроциты могут активно поглощать K^+ и нейромедиаторы, затем метаболизируя их. Благодаря избирательно повышенной проницаемости для ионов K^+ астроглия регулирует активацию ферментов, необходимых для поддержания метаболизма нейронов, а также для удаления медиаторов и других агентов, выделяющихся в процессе нейрональной активности. Астроглия участвует в синтезе иммунных медиаторов: цитокинов, других сигнальных молекул (циклический гуанозинмонофосфат — cOMP, оксид азота — NO), передаваемых затем нейронам, — в синтезе глиальных ростовых факторов (GDNF), участвующих в трофике и репарации нейронов. Астроциты способны реагировать на увеличение синаптической концентрации нейротрансмиттеров и изменение электрической активности нейронов изменениями внутриклеточной концентрации Ca^{2+}. Это создает «волну» миграции Ca^{2+} между астроцитами, способную модулировать состояние многих нейронов.

Таким образом, астроглия, не являясь лишь трофическим компонентом нервной системы, участвует в специфическом функционировании нервной ткани. В цитоплазме астроцитов находятся глиальные

филаменты, выполняющие в ткани ЦНС механическую опорную функцию. В случае повреждения отростки астроцитов, содержащие глиальные филаменты, подвергаются гипертрофии и формируют глиальный рубец.

Основной функцией олигодендроцитов является обеспечение электрической изоляции аксонов путем формирования миелиновой оболочки (рис. 1.9). Это многослойная обертка, спирально намотанная поверх плазматической мембраны аксонов. В ПНС миелиновая оболочка образована мембранами шванновских клеток (см. рис. 1.18). Миелин представляет собой упаковку листов специфических плазматических мембран, богатых фосфолипидами, а также содержит протеины нескольких типов, различных в ЦНС и ПНС. Белковые структуры позволяют плазматическим мембранам плотно упаковываться вместе. При росте мембраны глиальной клетки происходит ее вращение вокруг аксона нейрона с образованием слоистой спирали с двойной плазматической мембраной вокруг аксона. Толщина миелиновой оболочки может составлять 50–100 мк, играющих роль электрического изолятора аксона, предотвращающего ионообмен между цитозолем аксона и внеклеточной средой.

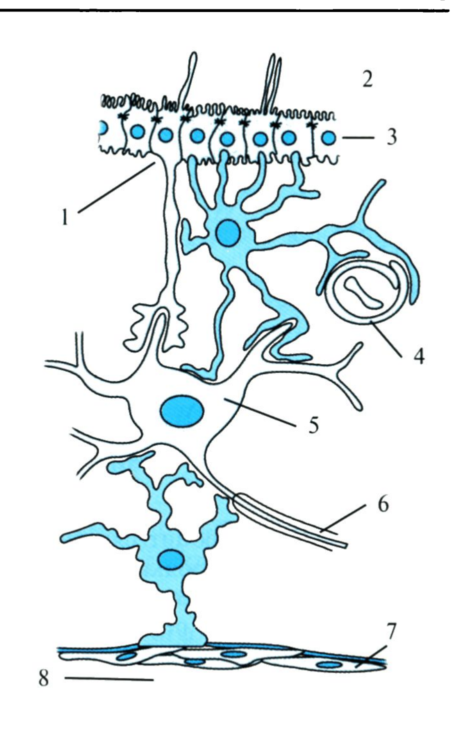


Рис. 1.8. Взаимодействие астроцитов с окружающими клеточными элементами.

1 — таницит; 2 — полость желудочка; 3 — эпендимальные клетки; 4 — капилляр; 5 — нейрон; 6 — миелинизированный аксон; 7 — мягкая мозговая оболочка; 8 — субарахноидальное пространство.

На рисунке изображены два астроцита и их взаимосвязь с эпендимальными клетками, выстилающими желудочек, перикарионом, дендритами нейрона, капилляром, а также плоским эпителием мягкой мозговой оболочки. Следует отметить, что данный рисунок схематичен и связь нейрона одновременно с желудочком и субарахноидальным пространством маловероятна

Кроме того, в состав нейроглии входят клетки-сателлиты, которые инкапсулируют нейроны ганглиев спинальных и черепных нервов, ре-

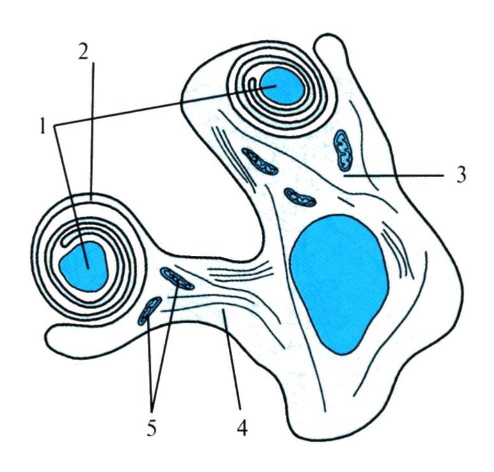


Рис. 1.9. Олигодендроцит: формирование миелиновой оболочки аксона.
1 — аксон; 2 — миелин; 3 — гладкий эндоплазматический ретикулум; 4 — нейрофиламенты; 5 — митохондрии

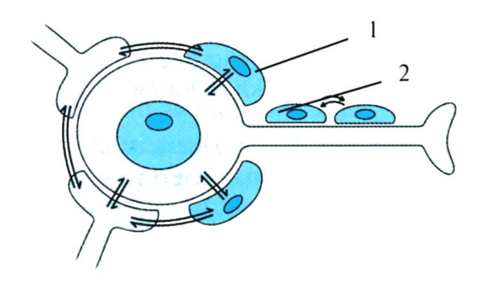


Рис. 1.10. Взаимодействие глиальных клеток и нейронов. Схематично изображено стрелками.
1 — сателлитная глиальная клетка; 2 — глиальная клетка, синтезирующая миелин

гулируя микросреду вокруг этих нейронов наподобие того, как это делают астроциты (рис. 1.10).

Еще один вид клеток — *микроглия*, или латентные фагоциты. Микроглия является единственным в ЦНС представительством иммунокомпетентных клеток. Она широко представлена во всей ткани мозга человека и составляет 9–12% общей глиальной популяции в сером веществе и 7,5–9% — в белом веществе. В отличие от астроцитов, микроглиальные клетки происходят из стволовых клеток и в нормальных условиях имеют ветвистую форму со множеством отростков. Активация микроглии, в частности в условиях гипоксии-ишемии, сопровождается продукцией провоспалительных медиаторов с токсичными свойствами. Поддерживаемая ими хроническая воспалительная реакция в ткани головного мозга ведет к отсроченным нейрональным потерям, микроциркуляторным нарушениям, изменениям функции гематоэнцефалического барьера.

В патологических условиях микроглиальные клетки втягивают отростки и принимают амебоидную форму, чему соответствует их выраженная функциональная активация, вплоть до состояния фагоцитоза. При повреждении мозговой ткани микроглия наряду с проникающими в ЦНС из кровотока фагоцитами способствует удалению продуктов клеточного распада.

Ткань ЦНС отделена от цереброспинальной жидкости (ЦСЖ), заполняющей желудочки мозга, эпителием, который сформирован эпен-

димальными клетками. Эпендима обеспечивает диффузию многих веществ между внеклеточным пространством мозга и ЦСЖ. ЦСЖ секретируют специализированные эпендимальные клетки сосудистых сплетений в системе желудочков.

Поступление к клеткам мозга питательных веществ и удаление продуктов жизнедеятельности клеток происходят через сосудистую систему. Хотя нервная ткань изобилует капиллярами и другими кровеносными сосудами, гематоэнцефалический барьер (ГЭБ) ограничивает диффузию многих веществ между кровью и тканью ЦНС.

1.3. ЭЛЕКТРИЧЕСКАЯ ПЕРЕДАЧА ИНФОРМАЦИИ МЕЖДУ НЕЙРОНАМИ

Нормальная деятельность нервной системы зависит от возбудимости ее нейронов. *Возбудимость* — это способность клеточных мембран отвечать на действие адекватных раздражителей специфическими изменениями ионной проводимости и мембранного потенциала. *Возбуждение* — электрохимический процесс, идущий исключительно на цитоплазматической мембране клетки и характеризующийся изменениями ее электрического состояния, что запускает специфическую для каждой ткани функцию. Так, возбуждение мембраны мышцы вызывает ее сокращение, а возбуждение мембраны нейрона — проведение электрического сигнала по аксонам. Нейроны имеют не только потенциалуправляемые, т.е. регулируемые действием электрического возбудителя ионные каналы, но и хемоуправляемые и механоуправляемые.

Существуют различия во взаимоотношениях между мембранным потенциалом/проницаемостью мембраны и типом раздражителя. При воздействии электрического раздражителя цепь событий следующая: *раздражитель (электрический ток) => сдвиг мембранного потенциала (до критического потенциала) => активация потенциалуправляемых ионных каналов => изменение ионной проницаемости мембраны => изменение ионных токов через мембрану => дальнейший сдвиг мембранного потенциала (формирование потенциала действия)*.

При воздействии химического раздражителя происходит принципиально другая цепь событий: *раздражитель (химическое вещество) => химическое связывание раздражителя и рецептора хемоуправляемого ионного канала => изменение конформации лигандрецепторного комплекса и открытие рецепторуправляемых (хемоуправляемых) ионных каналов => изменение ионной проницаемости мембраны => изменение ионных токов*

через мембрану => сдвиг мембранного потенциала (формирование, например, локального потенциала).

Цепь событий под воздействием механического раздражителя похожа на предыдущую, так как в этом случае также активируются рецепторуправляемые ионные каналы: *раздражитель (механический стресс) => изменение натяжения мембраны => открытие рецепторуправляемых (механоуправляемых) ионных каналов => изменение ионной проницаемости мембраны => изменение ионных токов через мембрану => сдвиг мембранного потенциала (формирование механоиндуцированного потенциала).*

Пассивные электрические свойства клетки связаны с электрическими свойствами ее мембраны, цитоплазмы и внешней среды. Электрические свойства клеточной мембраны определяются ее емкостными и резистивными характеристиками, так как липидный бислой впрямую можно уподобить и конденсатору, и резистору. Емкостные характеристики липидного бислоя и мембраны сходны, а резистивные различаются вследствие присутствия прежде всего белков, образующих ионные каналы. У большинства клеток входное сопротивление ведет себя нелинейно: для тока, текущего в одном направлении, оно больше, чем для противоположно направленного. Это свойство асимметрии отражает активную реакцию и называется выпрямлением. Ток, протекающий через мембрану, определяется емкостным и резистивным компонентами. Резистивный компонент описывает собственно ионный ток, поскольку в клетке электричество переносится ионами. Движению ионов в клетку или из клетки препятствует плазматическая мембрана. Поскольку мембрана представляет липидный бислой, непроницаемый для ионов, она обладает сопротивлением. Наоборот, мембрана имеет некоторую проводимость для ионов, которые проходят через ионные каналы. Из-за препятствия свободному перемещению ионов снаружи и внутри клетки находятся одинаковые ионы, но в разных концентрациях.

Существует два основных механизма перемещения веществ через мембрану — посредством простой диффузии (рис. 1.11) и при помощи специфических переносчиков, встроенных в мембрану и представляющих трансмембранные интегральные белки. К последнему механизму относятся облегченная диффузия и активный ионный транспорт, который может быть первично-активным и вторично-активным.

Посредством простой диффузии (без помощи переносчика) может осуществляться транспорт водонерастворимых органических соединений и газов (кислорода и углекислого газа) через липидный бислой путем их растворения в липидах клеточной мембраны; ионов Na^+, Ca^{2+}, K^+, Cl^- через ионные каналы клеточной мембраны, соединяющие ци-

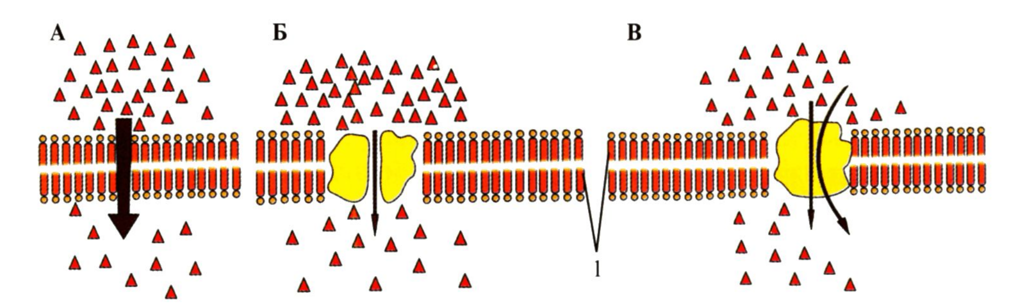


Рис. 1.11. Транспорт веществ через клеточную мембрану.
А — простая диффузия. **Б** — облегченная диффузия. **В** — активный транспорт: 1 – мембрана

топлазму клеток с внешней средой (пассивный ионный транспорт, который определяется электрохимическим градиентом и направлен от большего электрохимического потенциала к меньшему: внутрь клетки для ионов Na^+, Ca^{2+}, Cl^-, наружу — для ионов K^+); молекул воды через мембрану (осмос).

При помощи специфических переносчиков осуществляется энергетически независимая облегченная диффузия ряда соединений (см. рис. 1.11). Ярким примером облегченной диффузии является транспорт глюкозы через мембрану нейрона. Без специализированного астроцитарного переносчика поступление глюкозы в нейроны было бы практически невозможным, так как она является относительно большой полярной молекулой. Вследствие ее быстрого превращения в глюкозо-6-фосфат внутриклеточный уровень глюкозы более низкий, чем внеклеточный уровень, и, таким образом, сохраняется градиент, обеспечивающий непрерывный поток глюкозы в нейроны.

Энергетически зависимый первично-активный транспорт ионов Na^+, Ca^{2+}, K^+ и H^+ — это энергозависимый перенос веществ против их электрохимических градиентов (см. рис. 1.11). Благодаря ему клетки могут накапливать ионы в концентрациях, более высоких по сравнению с окружающей средой. Движение от более низкой к более высокой концентрации и поддержание установившегося градиента возможны лишь при непрерывном энергетическом обеспечении транспортного процесса. При первичном активном транспорте происходит прямое потребление АТФ. АТФ-энергозависимые насосы (АТФазы) транспортируют ионы против их концентрационного градиента. На основании особенностей молекулярной организации различают 3 класса — P, V и F (рис. 1.12). Все три класса АТФаз имеют одно или несколько мест

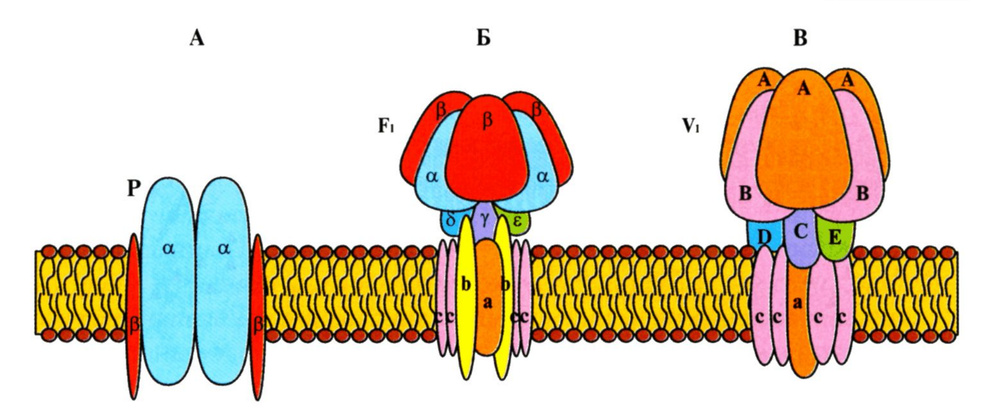


Рис. 1.12. Три класса АТФ-зависимых ионных насосов.
А — Р-класс. **Б** — F_1-класс. **В** — V_1-класс

связывания с АТФ на цитозольной поверхности мембраны. К классу Р относятся Ca^{2+}-АТФаза и Na^+/K^+-АТФаза. Переносчики активного ионного транспорта специфичны для транспортируемого вещества и насыщаемы, т.е. их поток максимален, когда все специфические места связывания с переносимым веществом заняты.

Многие градиенты электрохимического потенциала клетки, являющиеся необходимым условием для пассивного переноса ионов, появляются в результате их активного транспорта. Так, градиенты K^+ и Na^+ возникают в результате их активного переноса Na^+/K^+-насосом (рис. 1.13). Вследствие активности Na^+/K^+-насоса внутри клетки ионы K^+ присутствуют в большей концентрации, но они стремятся посредством диффузии перейти во внеклеточную среду по градиенту концентрации. Для сохранения равенства положительных и отрицательных зарядов внутри клетки выход во внешнюю среду ионов K^+ должен быть компенсирован входом внутрь клетки ионов Na^+. Поскольку мембрана в покое значительно меньше проницаема для ионов Na^+, чем для ионов K^+, калий должен выходить из клетки по градиенту концентраций. В результате на внешней стороне мембраны накапливается положительный заряд, а на внутренней — отрицательный. Так поддерживается потенциал покоя мембраны.

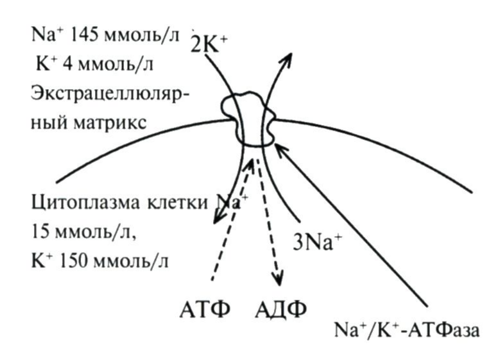


Рис. 1.13. Механизм работы Na^+/K^+-насоса

Вторично-активный транспорт ряда ионов и молекул тоже использует энергию, накопленную в результате потребления АТФ и затраченную на создание градиента концентрации. Градиент концентрации ионов относительно мембраны используется как источник энергии, созданный первичным активным транспортом (рис. 1.14). Таким образом, вторично-активный транспорт включает котранспорт и противотранспорт: поток ионов от более высокой (более высокое энергетическое состояние) к более низкой (менее высокое энергетическое состояние) концентрации обеспечивает энергию для перемещения активно транспортируемого вещества из области его низкой концентрации в область высокой.

Потенциалы клетки, определяемые пассивным ионным транспортом

В ответ на подпороговый, близкий к порогу и пороговые импульсы электрического тока возникают соответственно пассивный электротонический потенциал, локальный ответ и потенциал действия (рис. 1.15). Все эти потенциалы определяются пассивным ионным транспортом через мембрану. Для их возникновения требуется поляризация мембраны клетки, которая может осуществляться внеклеточно (обычно наблюдается на нервных волокнах) и внутриклеточно (обычно отмечается на теле клетки).

Пассивный электротонический потенциал возникает в ответ на подпороговый импульс, который не приводит к открытию ионных кана-

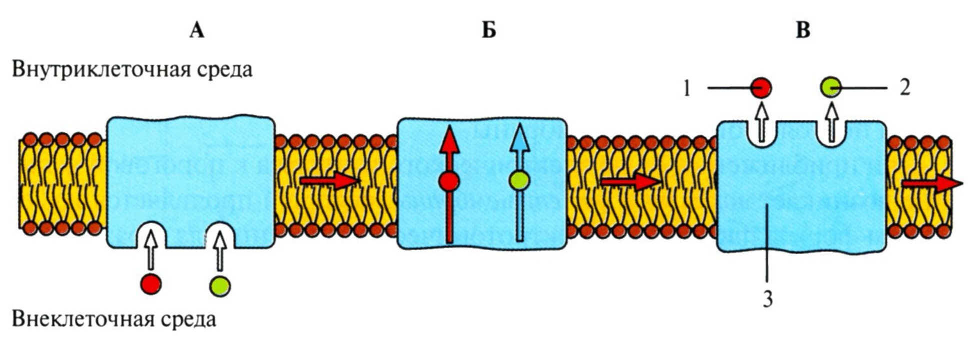


Рис. 1.14. Механизм работы вторично-активного транспорта.
А — этап 1. **Б** — этап 2. **В** — этап 3: 1 — Na^+; 2 — молекула вещества, которая должна быть перенесена против градиента концентрации; 3 — транспортер.
При связывании Na^+ с переносчиком возникают аллостерические изменения в связывающем центре белка-переносчика для молекулы переносимого вещества, что вызывает конформационные изменения белка-переносчика, позволяющие ионам Na^+ и связанному веществу выйти на другой стороне мембраны

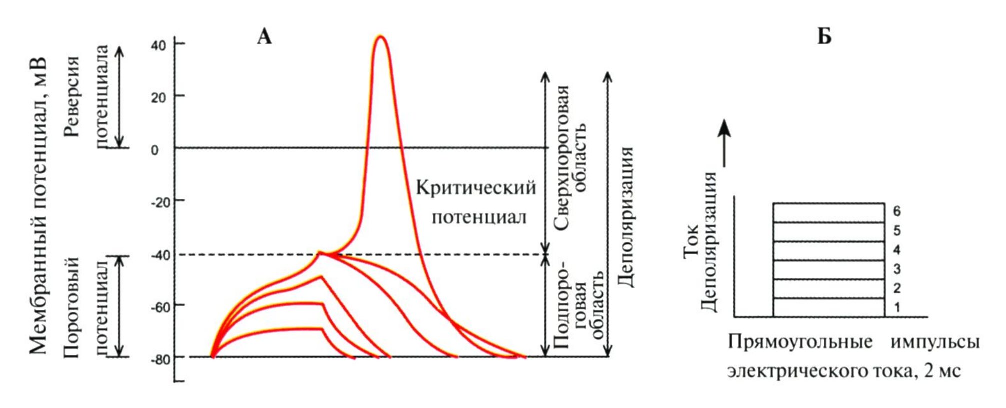


Рис. 1.15. Потенциалы мембраны клетки.
А — динамика изменения мембранного потенциала в зависимости от силы деполяризующего импульса электрического тока. **Б** — дискретное нарастание силы деполяризующего импульса

лов и определяется только емкостными и резистивными свойствами мембраны клетки. Пассивный электротонический потенциал характеризуется постоянной времени, которая отражает пассивные свойства мембраны, временной ход изменений мембранного потенциала, т.е. скорость, с которой он меняется при переходе от одного значения к другому. Пассивному электротоническому потенциалу присуще равенство скоростей нарастания и спада экспоненты. Существует линейная зависимость между амплитудами электрического стимула и пассивного электротонического потенциала, причем увеличение длительности импульса не меняет этой закономерности. Пассивный электротонический потенциал распространяется по аксону с затуханием, которое определяется постоянной длины мембраны.

При приближении силы электрического импульса к пороговой величине возникает *локальный ответ мембраны*, который проявляется изменением формы пассивного электротонического потенциала и развитием самостоятельного пика небольшой амплитуды, по форме напоминающего S-образную кривую (см. рис. 1.15). Первые признаки локального ответа регистрируются при действии стимулов, составляющих примерно 75% пороговой величины. При усилении раздражающего тока амплитуда локального ответа увеличивается нелинейно и может не только достигать критического потенциала, но и превышать его, не перерастая, однако, в потенциал действия. Самостоятельное развитие локального ответа связано с повышением натриевой проницаемости мембраны через натриевые каналы, обеспечивающие входящий ток, который при поро-

говом раздражителе вызывает фазу деполяризации потенциала действия. Однако при подпороговом стимуле это повышение проницаемости недостаточно для запуска процесса регенеративной деполяризации мембраны, поскольку открывается лишь небольшая часть натриевых каналов. Начавшаяся деполяризация приостанавливается. В результате выхода из клетки ионов K^+ потенциал возвращается на уровень потенциала покоя. В отличие от потенциала действия, локальный ответ не имеет четкого порога возникновения и не подчиняется закону «все или ничего»: с увеличением силы электрического импульса амплитуда локального ответа растет. В организме локальный ответ является электрофизиологическим выражением местного возбуждения и, как правило, предшествует потенциалу действия. Иногда локальный ответ может существовать самостоятельно в виде возбуждающего постсинаптического потенциала. Примерами самостоятельного значения локального потенциала являются проведение возбуждения от амакриновых клеток сетчатки — нейронов ЦНС, лишенных аксонов, к синаптическим окончаниям, а также ответ постсинаптической мембраны химического синапса и коммуникативная передача информации между нервными клетками, генерирующими синаптические потенциалы.

При пороговой величине раздражающего электрического импульса возникает *потенциал действия*, состоящий из фаз деполяризации и реполяризации (рис. 1.16). Потенциал действия начинается в результате

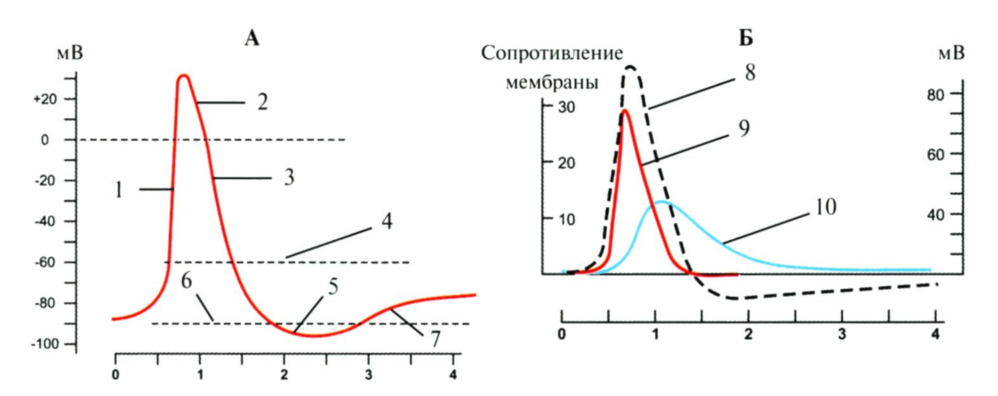


Рис. 1.16. Изменения мембранного потенциала нейрона (**А**) и проводимости ионов через плазмолемму (**Б**) при возникновении потенциала действия.
1 — быстрая деполяризация; 2 — овершут; 3 — реполяризация; 4 — пороговый потенциал; 5 — гиперполяризация; 6 — потенциал покоя; 7 — медленная деполяризация; 8 — потенциал действия; 9 — проницаемость для ионов натрия; 10 — проницаемость для ионов калия.
Кривые проводимости ионов взаимосвязаны с кривой потенциала действия

смещения под действием прямоугольного импульса электрического тока потенциала покоя (например, от –90 мВ) до уровня критического потенциала (разного для клеток различных типов). В основе фазы деполяризации лежит активация всех потенциалуправляемых натриевых каналов, вследствие чего нарастает пассивный транспорт ионов Na^+ внутрь клетки и возникает смещение мембранного потенциала до 35 мВ (этот пиковый уровень различен для клеток разных типов). Превышение потенциала действия над нулевой линией называется овершутом. По достижении пика величина потенциала падает в отрицательную область, достигая потенциала покоя (фаза реполяризации). В основе реполяризации лежат инактивация потенциалуправляемых натриевых каналов и активация потенциалуправляемых калиевых каналов. Ионы K^+ пассивным транспортом выходят из клетки, и возникающий при этом ток ведет к смещению мембранного потенциала в отрицательную область. Фаза реполяризации завершается следовой гиперполяризацией или следовой деполяризацией — альтернативными ионными механизмами возвращения мембранного потенциала на уровень потенциала покоя (см. рис. 1.16). При первом механизме реполяризация достигает величины покоя и продолжается дальше в более отрицательную область, после чего возвращается к уровню потенциала покоя (следовая гиперполяризация); при втором — реполяризация происходит медленно и плавно переходит в потенциал покоя (следовая деполяризация). Развитие потенциала действия сопровождается фазными изменениями возбудимости клетки — от повышенной возбудимости к абсолютной и относительной рефрактерности.

Биоэлектрическая активность нейронов

Первый тип биоэлектрической активности клеток присущ молчащим нейронам, не способным самостоятельно генерировать потенциалы действия. Потенциал покоя этих клеток не меняется (рис. 1.17).

Нейроны второго типа способны самостоятельно генерировать потенциалы действия. Среди них выделяют клетки, генерирующие регулярную и нерегулярную ритмическую или пачечную (пачку составляют несколько потенциалов действия, после чего наблюдается короткий период покоя) активность.

К третьему типу биоэлектрической активности относятся нейроны, способные самостоятельно генерировать флюктуации потенциала покоя синусоидальной или пилообразной формы, не достигающие критического потенциала. Только редкие осцилляции могут достичь порога

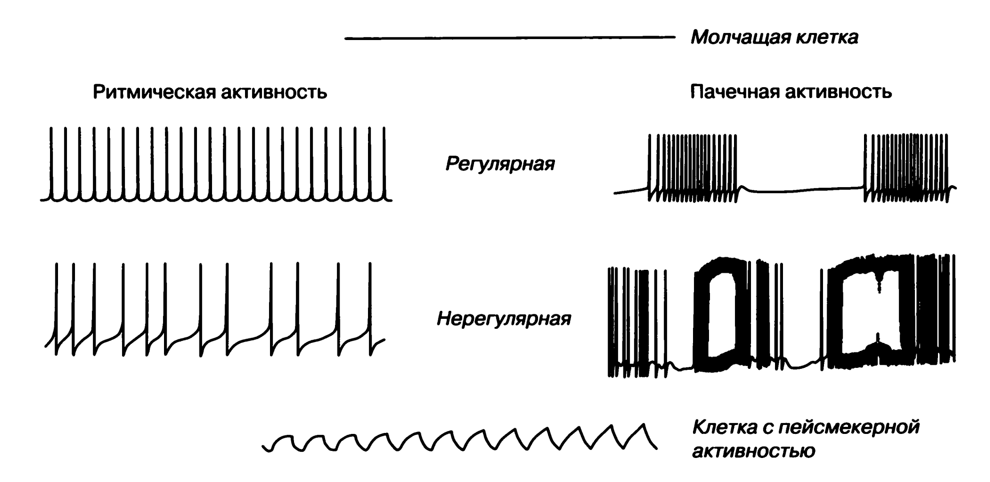


Рис. 1.17. Типы биоэлектрической активности нервных клеток

и вызвать генерацию одиночных потенциалов действия. Эти нейроны получили название пейсмекерных (см. рис. 1.17).

«Поведение» отдельных нейронов и межнейрональные взаимодействия находятся под влиянием длительной поляризации (деполяризации или гиперполяризации) постсинаптических мембран клеток.

Стимуляция нейронов постоянным деполяризующим электрическим током вызывает ответы ритмическими разрядами потенциалов действия. После прекращения длительной деполяризации мембраны наступает *постактивационное торможение*, при котором клетка не способна генерировать потенциалы действия. Длительность стадии постактивационного торможения прямо коррелирует с амплитудой стимулирующего тока. Затем клетка постепенно восстанавливает привычный ритм генерации потенциалов.

Напротив, постоянный гиперполяризующий ток тормозит развитие потенциала действия, что имеет особое значение по отношению к нейронам, обладающим спонтанной активностью. Нарастание гиперполяризации мембраны клетки приводит к уменьшению частоты спайковой активности и увеличению амплитуды каждого потенциала действия; следующей стадией является полное прекращение генерации потенциалов. После прекращения длительной гиперполяризации мембраны наступает фаза *посттормозной активации*, когда клетка начинает самопроизвольно генерировать с более высокой частотой, чем обычно, потенциалы действия. Длительность стадии постактивационной активации прямо коррелирует с амплитудой гиперполяризующего тока,

после чего клетка постепенно восстанавливает привычный ритм генерации потенциалов.

1.4. ПРОВЕДЕНИЕ ВОЗБУЖДЕНИЯ ПО НЕРВНОМУ ВОЛОКНУ

Закономерности проведения возбуждения по нервным волокнам определяются как электрическими, так и морфологическими особенностями аксонов. Нервные стволы состоят из миелинизированных и немиелинизированных волокон. Мембрана немиелинизированного нервного волокна прямо контактирует с внешней средой, т.е. обмен ионами между внутриклеточной и внеклеточной средой может происходить в любой точке немиелинизированного волокна. Миелинизированное нервное волокно на большем протяжении покрыто жировой (миелиновой) оболочкой, выполняющей функции изолятора (см. рис. 1.18).

Миелин от одной глиальной клетки формирует регион миелинизированного нервного волокна, отделенный от следующего региона, образованного другой глиальной клеткой, немиелинизированным участком — перехватом Ранвье (рис. 1.19). Длина перехвата Ранвье составляет всего 2 мкм, а длина миелинизированного участка волокна между соседними перехватами Ранвье достигает 2000 мкм. Перехваты Ранвье полностью свободны от миелина и могут контактировать с внеклеточной жидкостью, т.е. электрическая активность миелинизирован-

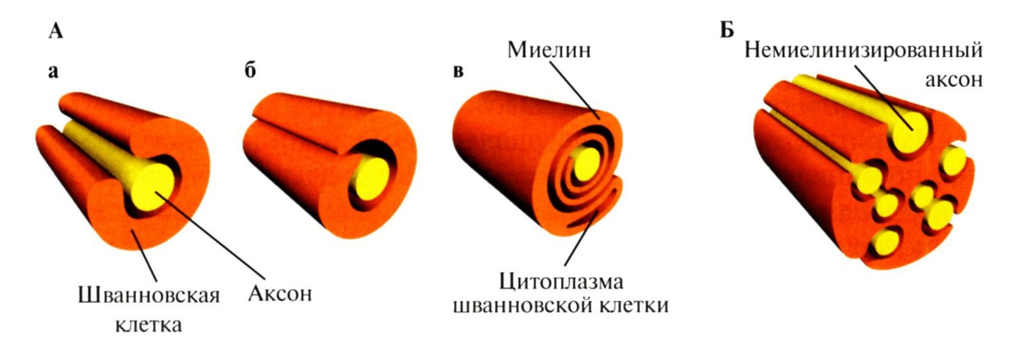


Рис. 1.18. Схема миелинизации периферического нервного волокна.
А — этапы миелинизации: а — аксон обхватывается отростком шванновской клетки; б — отросток шванновской клетки накручивается вокруг аксона; в — шванновская клетка теряет большую часть цитоплазмы, превращаясь в пластинчатую оболочку вокруг аксона. **Б** — немиелинизированные аксоны, окруженные отростком шванновской клетки

ного нервного волокна ограничена мембраной перехватов Ранвье, через которую способны проникать ионы. В этих участках мембраны отмечается наибольшая плотность потенциалуправляемых натриевых каналов.

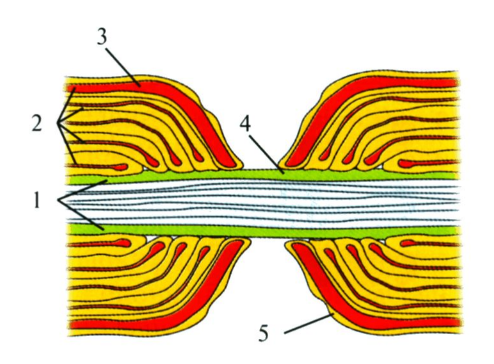


Рис. 1.19. Структура перехвата Ранвье: 1 — плазматическая мембрана аксона; 2 — миелиновые мембраны; 3 — цитозоль шванновской клетки; 4 — зона перехвата Ранвье; 5 — плазматическая мембрана шванновской клетки

Пассивный электротонический потенциал распространяется по нервному волокну на небольшие расстояния (рис. 1.20), при этом его амплитуда, скорость нарастания и падения с расстоянием уменьшаются (феномен затухания возбуждения). Распространение возбуждения в форме потенциала действия не сопровождается изменением формы или амплитуды потенциала, так как при пороговой деполяризации активизируются потенциалуправляемые ионные каналы, чего не происходит при распространении пассивного электротонического потенциала. Процесс распространения потенциала действия зависит от пассивных (емкость, сопротивление) и активных (активация потенциалуправляемых каналов) свойств мембраны нервного волокна.

И внутренняя, и внешняя среды аксона являются хорошим проводником. Мембрана аксона, несмотря на изолирующие свойства, также может проводить ток из-за наличия каналов «утечки» ионов. При раздражении немиелинизированного волокна в месте раздражения открываются потенциалуправляемые натриевые каналы, что вызывает возникновение входящего тока Na^+ и генерацию фазы деполяризации потенциала действия на этом участке аксона. Входящий ток Na^+ индуцирует локальные круги тока между деполяризованной и недеполяризованной областями мембраны. Благодаря описанному механизму в немиелинизированном волокне потенциал действия распространяется в обе стороны от места возбуждения.

В миелинизированном нервном волокне потенциалы действия генерируются только в перехватах Ранвье. Электрическое сопротивление участков, покрытых миелиновой оболочкой, высокое и не допускает развития локальных круговых токов, которые необходимы для генерации потенциала действия. При распространении возбуждения

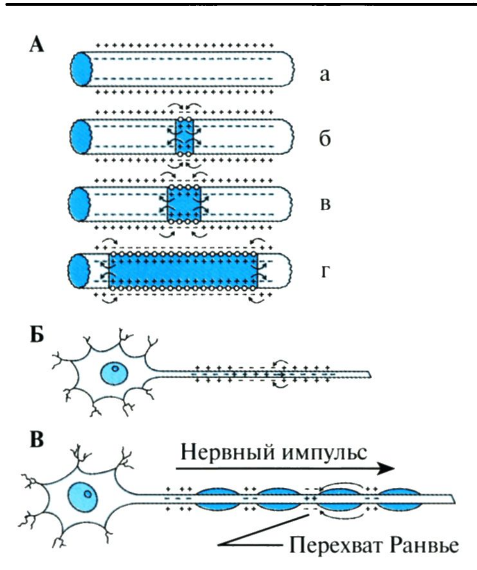


Рис. 1.20. Схема распространения электрического потенциала по нервному волокну.

А — распространение потенциала действия по немиелинизированному аксону: а — аксон в покое; б — инициация потенциала действия и возникновение локальных токов; в — распространение локальных токов; г — распространение потенциала действия по аксону. **Б** — распространение потенциала действия от тела нейрона к терминальному окончанию. **В** — сальтаторное проведение импульса по миелинизированному волокну. Перехваты Ранвье разделяют сегменты миелиновой оболочки аксона

по миелинизированному волокну нервный импульс перескакивает с одного перехвата Ранвье на другой (сальтаторное проведение) (см. рис. 1.20). При этом потенциал действия может распространяться в обе стороны от места раздражения, как и в немиелинизированном волокне. Сальтаторное проведение импульса обеспечивает в 5–50 раз более высокую скорость проведения возбуждения по сравнению с немиелинизированным волокном. Кроме того, оно более экономично, так как локальная деполяризация мембраны аксона только в месте перехвата Ранвье приводит к потере в 100 раз меньшего количества ионов, чем при формировании локальных токов в немиелинизированном волокне. Кроме того, при сальтаторном проведении минимально задействованы потенциалуправляемые калиевые каналы, вследствие чего у потенциалов действия миелинизированных волокон часто нет фазы следовой гиперполяризации.

Законы проведения возбуждения по нервному волокну

Первый закон: при раздражении нервного волокна возбуждение по нерву распространяется в обе стороны.

Второй закон: распространение возбуждения в обе стороны происходит с одинаковой скоростью.

Третий закон: возбуждение по нерву распространяется без феномена затухания, или без декремента.

Четвертый закон: проведение возбуждения по нервному волокну возможно лишь при его анатомической и физиологической целостно-

сти. Любая травма поверхностной мембраны нервного волокна (перерезка, сдавление вследствие воспаления и отека окружающих тканей) нарушает проведение раздражения. Проведение нарушается и при изменении физиологического состояния волокна: блокаде ионных каналов, охлаждении и т.д.

Пятый закон: распространение возбуждения по нервным волокнам изолировано, т.е. не переходит с одного волокна на другое, а возбуждает лишь те клетки, с которыми контактируют окончания данного нервного волокна. В связи с тем что в состав периферического нерва обычно входит множество разных волокон (двигательных, чувствительных, вегетативных), иннервирующих разные органы и ткани и выполняющих разные функции, изолированное проведение по каждому волокну имеет особое значение.

Шестой закон: нервное волокно не утомляется; потенциал действия волокна имеет одинаковую амплитуду очень длительное время.

Седьмой закон: скорость проведения возбуждения различна в разных нервных волокнах и определяется электрическим сопротивлением внутри- и внеклеточной среды, мембраны аксона, а также диаметром нервного волокна. С увеличением диаметра волокна скорость проведения раздражения возрастает.

Классификация нервных волокон

На основании скорости проведения возбуждения по нервным волокнам, длительности фаз потенциала действия и особенностей строения выделяют три основных типа нервных волокон: А, В и С.

Все волокна *типа А* миелинизированные; их разделяют на 4 подгруппы: α, β, γ и δ. Наибольший диаметр у αА-волокон (12—22 мкм), что определяет высокую скорость проведения возбуждения по ним (70—170 м/с). Волокна типа αА у человека проводят возбуждение от двигательных нейронов передних рогов спинного мозга к скелетным мышцам, а также от проприоцептивных рецепторов мышц к чувствительным центрам ЦНС.

Другие волокна типа А (β, γ и δ) имеют меньший диаметр, меньшую скорость проведения возбуждения и более длительный потенциал действия. К этим группам волокон относятся преимущественно чувствительные волокна, проводящие импульсы от различных рецепторов в ЦНС; исключение составляют волокна γА, которые проводят возбуждение от γ-нейронов передних рогов спинного мозга к интрафузальным мышечным волокнам.

Волокна *типа В* также миелинизированные, относящиеся преимущественно к преганглионарным волокнам вегетативной нервной системы. Скорость проведения по ним составляет 3—18 м/с, длительность потенциала действия почти в 3 раза превышает аналогичный показатель волокон типа А. Для этих волокон нехарактерна фаза следовой деполяризации.

Волокна *типа С* немиелинизированные, имеют малый диаметр (около 1 мкм) и низкую скорость проведения возбуждения (до 3 м/с). Большинство волокон типа С являются постганглионарными волокнами симпатической нервной системы, некоторые волокна типа С участвуют в проведении возбуждения от болевых, температурных и других рецепторов.

1.5. КОДИРОВАНИЕ

Информация, передаваемая по аксону тем или иным способом, кодируется. Совокупность нейронов, обеспечивающих определенную функцию (например, конкретную сенсорную модальность), формирует проекционный путь (первый способ кодирования). Так, зрительный путь включает в себя нейроны сетчатки, латеральное коленчатое тело таламуса и зрительные области коры больших полушарий. Аксоны, проводящие зрительные сигналы, входят в состав зрительного нерва, зрительного тракта, зрительной лучистости. Физиологическим стимулом для активации зрительной системы служит свет, попадающий на сетчатку. Нейроны сетчатки преобразуют эту информацию и передают сигнал далее по зрительному пути. Однако при механическом или электрическом раздражении нейронов зрительного пути тоже возникает зрительное ощущение, хотя, как правило, искаженное. Итак, нейроны зрительной системы составляют проекционный путь, при активации которого возникает зрительное ощущение. Двигательные пути также представляют проекционные структуры. Например, при активации определенных нейронов коры больших полушарий генерируются разряды в мотонейронах мышц кисти, и эти мышцы сокращаются.

Второй способ кодирования обусловлен принципом упорядоченной пространственной (соматотопической) организации ЦНС. Соматотопические карты составлены определенными группами нейронов сенсорной и двигательной систем. Эти группы нейронов, во-первых, получают информацию от соответствующим образом локализованных областей поверхности тела и, во-вторых, посылают двигательные

команды к определенным частям тела. В зрительной системе участки сетчатки представлены в коре мозга группами нейронов, образующими ретинотопические карты. В слуховой системе частотные характеристики звуков отражены в тонотопических картах.

Третий способ кодирования информации основан на варьировании характеристик последовательностей (серий) нервных импульсов, направляемых в результате синаптической передачи к следующей группе нейронов, при этом кодирующий механизм — временная организация разряда нервных импульсов. Возможны разные виды такого кодирования. Часто кодом служит средняя частота разряда: во многих сенсорных системах увеличение интенсивности стимула сопровождается повышением частоты разряда сенсорных нейронов. Кроме того, кодом могут служить длительность разряда, разнообразное группирование импульсов в разряде, продолжительность высокочастотных залпов импульсов и т.д.

1.6. ПРОВЕДЕНИЕ ВОЗБУЖДЕНИЯ МЕЖДУ КЛЕТКАМИ. СИНАПСЫ

Взаимосвязи между нервными клетками осуществляются межнейрональными контактами, или синапсами. Информация в виде серии потенциалов действия поступает от первого (пресинаптического) нейрона на второй (постсинаптический) либо путем формирования локального тока между соседними клетками (электрические синапсы), либо опосредованно химическими веществами — медиаторами, нейротрансмиттерами (химические синапсы), либо с помощью обоих механизмов (смешанные синапсы). Быстрая передача сигналов осуществляется электрическими синапсами, более медленная — химическими.

Типичные синапсы — это образования, сформированные терминалями аксона одного нейрона и дендритами другого (аксодендритические синапсы). Кроме того, существуют аксо-соматические, аксо-аксональные и дендро-дендритические синапсы (рис. 1.21). Некоторые ассоциативные нейроны имеют разнообразные синаптические связи (рис. 1.22). Синапс между аксоном мотонейрона и волокном скелетной мышцы называется двигательной концевой пластинкой, или нервно-мышечным соединением.

У электрического синапса (рис. 1.23) клеточные мембраны соседних нейронов тесно прилегают друг к другу, щель между ними составляет около 2 нм. Участки мембран соседних клеток, образующие щелевой

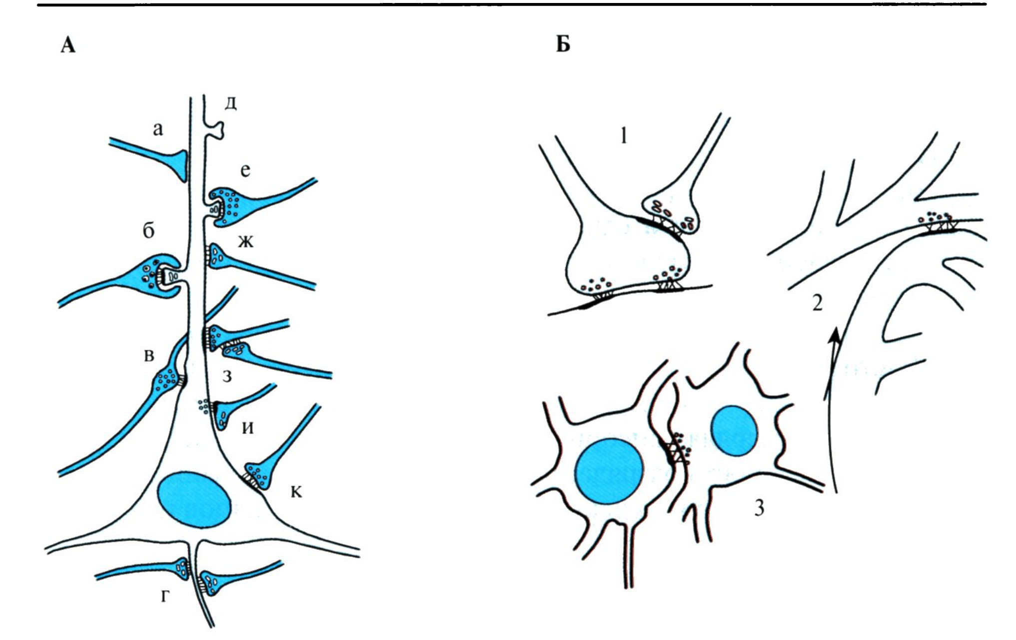


Рис. 1.21. Основные виды синапсов.
А: а — электрический синапс; б — шипиковый синапс, содержащий электронно-плотные везикулы; в — «*en passant*»-синапс, или синаптическая «почка»; г — тормозной синапс, расположенный на начальной части аксона (содержит эллипсоидные везикулы); д — дендритный шипик; е — шипиковый синапс; ж — тормозной синапс; з — аксо-аксональный синапс; и — реципрокный синапс; к — возбуждающий синапс. **Б** — нетипичные синапсы: 1 — аксо-аксональный синапс. Окончание одного аксона может регулировать активность другого; 2 — дендро-дендритический синапс; 3 — сома-соматический синапс

контакт, содержат специфические белковые комплексы, состоящие из 6 субъединиц (коннексонов), располагающихся в таком порядке, что в центре контакта образуют заполненную водой пору. Коннексоны мембран соседних клеток, выстраиваясь друг против друга, образуют открытую связь — «каналы», расстояние между которыми составляет около 8 нм.

Электрические синапсы наиболее часто образуются в эмбриональной стадии развития, у взрослого их количество уменьшается. Однако и во взрослом организме значимость электрических синапсов сохраняется для клеток глии и амакринных клеток сетчатки глаза; электрические синапсы можно обнаружить в стволе головного мозга, особенно в нижних оливах, в сетчатке глаза, вестибулярных корешках.

Деполяризация пресинаптической мембраны приводит к образованию разности потенциалов с недеполяризованной постсинаптической

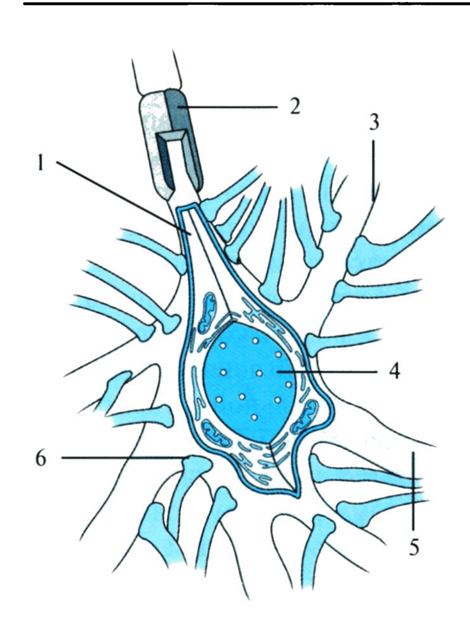


Рис. 1.22. Ассоциативный нейрон со множественными синаптическими связями.

1 — аксональный холмик, переходящий в аксон; 2 — миелиновая оболочка; 3 — аксо-дендритический синапс; 4 — ядро; 5 — дендрит; 6 — аксо-соматический синапс

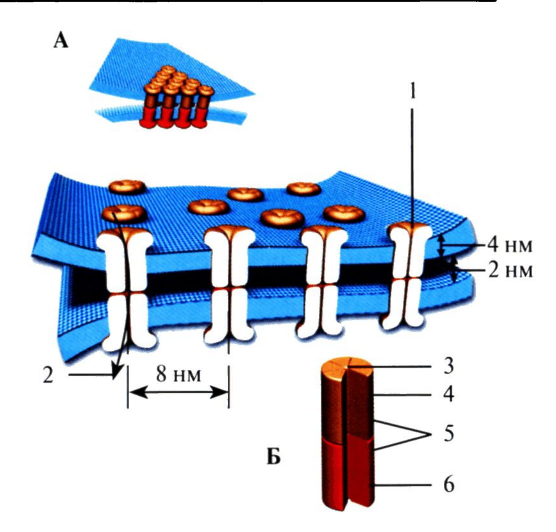


Рис. 1.23. Строение электрического синапса.

А — щелевой контакт между участками мембран соседних клеток. **Б** — коннексоны мембран соседних клеток образуют межнейрональный «канал».

1 — протеиновый комплекс; 2 — ионный канал; 3 — канал; 4 — коннексон клетки 1; 5 — каждые шесть субъединиц; 6 — коннексон клетки 2

мембраной. В результате через каналы, образованные коннексонами, начинается движение положительных ионов по градиенту разности потенциалов в постсинаптическую клетку или движение анионов в обратном направлении. При достижении на постсинаптической мембране суммарной деполяризации пороговой величины возникает потенциал действия. Важно отметить, что в электрическом синапсе ионные токи возникают с минимальной временной задержкой, составляющей 10^{-5} с, что объясняет высокую синхронизацию ответа даже очень большого числа клеток, соединенных щелевым контактом. Проведение тока через электрический синапс также возможно в обоих направлениях (в противоположность химическому синапсу).

Функциональное состояние электрических синапсов регулируется ионами Ca^{2+} и уровнем мембранного потенциала клеток, что создает условия для влияния на распространение возбуждения вплоть до его прекращения. К особенностям деятельности электрических синапсов

следует отнести невозможность прямого переноса возбуждения на отдаленные клетки, так как с возбужденной клеткой непосредственно связаны лишь немногие другие; уровень возбуждения в пресинаптической и постсинаптической клетках одинаков; затормозить распространение возбуждения невозможно, в связи с этим головной мозг новорожденных и детей раннего возраста, содержащий значительно больше электрических синапсов, чем мозг взрослого, оказывается значительно более возбудимым для электрических процессов: быстро распространяющееся электрическое возбуждение не подвергается тормозной коррекции и почти мгновенно становится генерализованным, что объясняет его особую уязвимость и подверженность развитию пароксизмальной активности.

Следует отметить, что при некоторых формах демиелинизирующих полиневропатий аксоны, входящие в состав одного нервного ствола, начинают тесно соприкасаться друг с другом, формируя патологические зоны (эфапсы), внутри которых становится возможным «перепрыгивание» потенциала действия с одного аксона на другой. В результате возможно появление симптоматики, отражающей поступление «псевдоинформации» в головной мозг, — ощущение боли без раздражения периферических болевых рецепторов и т.д.

Химический синапс также передает электрический сигнал от пресинаптической к постсинаптической клетке, но в нем ионные каналы на постсинаптической мембране открываются или закрываются при помощи химических веществ-переносчиков (медиаторов, нейротрансмиттеров), высвобождающихся из пресинаптической мембраны (рис. 1.24). Изменение возможности проведения определенных ионов через постсинаптическую мембрану является основой функционирования химических синапсов. Ионные токи изменяют потенциал постсинаптической мембраны, т.е. вызывают развитие постсинаптического потенциала. В зависимости от того, проводимость каких ионов изменяется при действии нейротрансмиттера, его эффект может быть тормозящим (гиперполяризация постсинаптической мембраны вследствие дополнительного выходящего тока ионов K^+ или входящего тока ионов Cl^-) или возбуждающим (деполяризация постсинаптической мембраны при дополнительном входящем токе ионов Ca^{2+} или Na^+).

В синапсе (рис. 1.25) выделяют пресинаптический отросток, содержащий пресинаптические пузырьки (везикулы), и постсинаптическую часть (дендрит, тело клетки или аксон). В пресинаптическом нервном окончании в везикулах аккумулируются нейротрансмиттеры. Синаптические везикулы фиксируются в основном на цитоскелете посредством

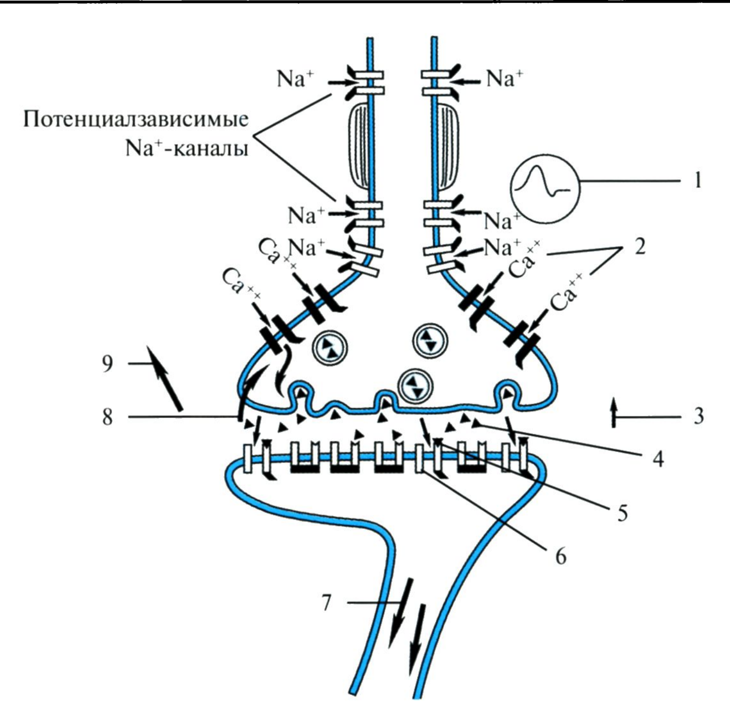


Рис. 1.24. Основные этапы передачи через химический синапс.
1 — потенциал действия достигает пресинаптического окончания; 2 — деполяризация пресинаптической мембраны приводит к открытию потенциалзависимых Ca^{2+}-каналов; 3 — ионы Ca^{2+} опосредуют слияние везикул с пресинаптической мембраной; 4 — молекулы медиатора высвобождаются в синаптическую щель путем экзоцитоза; 5 — молекулы медиатора связываются с постсинаптическими рецепторами, активизируя ионные каналы; 6 — происходит изменение проводимости мембраны для ионов и в зависимости от свойств медиатора возникает возбуждающий (деполяризация) или тормозной (гиперполяризация) потенциал постсинаптической мембраны; 7 — ток ионов распространяется по постсинаптической мембране; 8 — медиаторные молекулы возвращаются в пресинаптическое окончание путем обратного захвата или 9 — диффундируют во внеклеточную жидкость

белков синапсина, локализованного на цитоплазматической поверхности каждой везикулы, и спектрина, расположенного на волокнах F-актина цитоскелета (рис. 1.26). Меньшая часть везикул связана с пресинаптической мембраной посредством белка везикулы синаптобревина и белка пресинаптической мембраны синтаксина.

Одна везикула содержит 6000–8000 молекул трансмиттера, что составляет 1 квант трансмиттера, т.е. минимальное количество, освобождающееся в синаптическую щель. Когда серия потенциалов действия достигает нервного окончания (пресинаптической мембраны), ионы

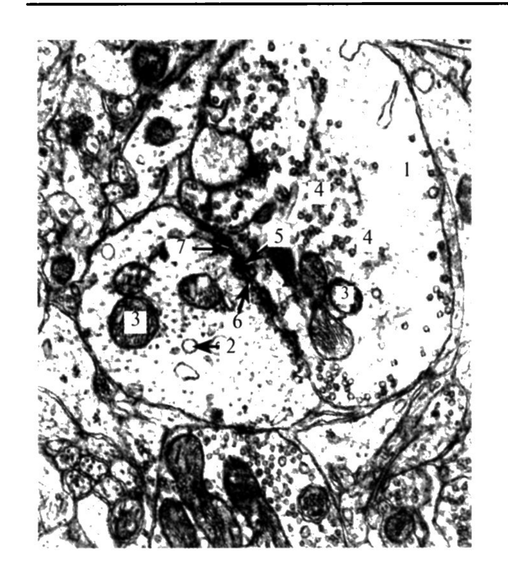


Рис. 1.25. Ультраструктура аксо-дендритического синапса.
1 — аксон; 2 — дендрит; 3 — митохондрии; 4 — синаптические пузырьки; 5 — пресинаптическая мембрана; 6 — постсинаптическая мембрана; 7 — синаптическая щель

Ca^{2+} устремляются внутрь клетки. На связанных с пресинаптической мембраной везикулах ионы Ca^{2+} связываются с белком везикул синаптотагмином, что вызывает раскрытие мембраны везикул (см. рис. 1.26). Параллельно с этим комплекс полипептида синаптофизина сливается с неидентифицированными белками пресинаптической мембраны, что приводит к формированию поры, через которую осуществляется регулируемый экзоцитоз, т.е. секреция нейротрансмиттера в синаптическую щель. Специальные протеины везикул (rab^3A) регулируют этот процесс.

Ионы Ca^{2+} в пресинаптическом окончании активируют Ca^{2+}-кальмодулинзависимую протеинкиназу II — фермент, фосфорилирующий синапсин на пресинаптической мембране. Вследствие этого нагруженные трансмиттером везикулы могут освободиться от цитоскелета и переместиться на пресинаптическую мембрану для осуществления дальнейшего цикла.

Ширина синаптической щели составляет около 20–50 нм. В нее выбрасываются молекулы нейротрансмиттера, локальная концентрация которых сразу после выброса достаточно высока и находится в миллимолярном диапазоне. Молекулы нейротрансмиттера диффундируют к постсинаптической мембране примерно за 0,1 мс.

В постсинаптической мембране выделяют субсинаптическую зону — область непосредственного контакта пресинаптической и постсинаптической мембран, называемую также активной зоной синапса. В нее встроены протеины, образующие ионные каналы. В состоянии покоя эти каналы открываются редко. При попадании молекул нейротрансмиттера на постсинаптическую мембрану они взаимодействуют с белками ионных каналов (синаптическими рецепторами), изменяя их конформацию и приводя к значительно более частому открытию ионных каналов. Те рецепторы, ионные каналы которых открываются

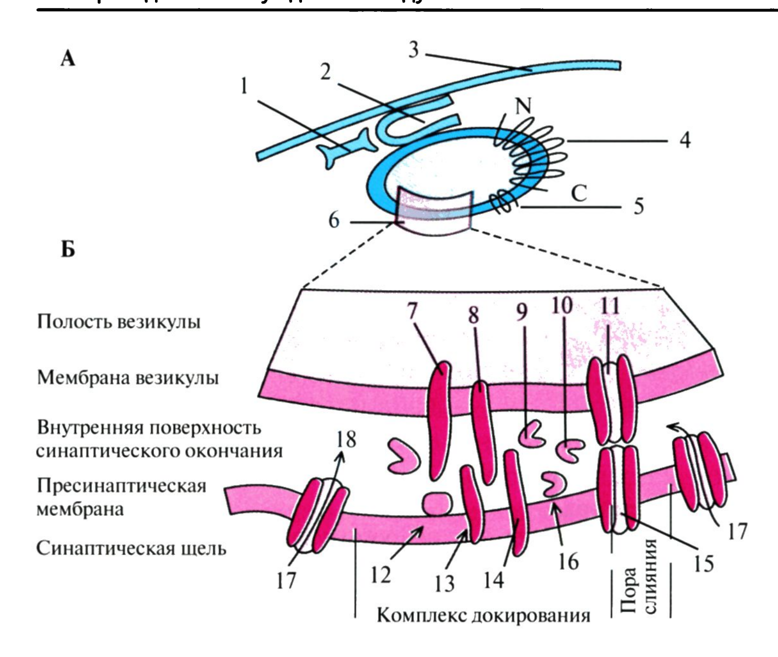


Рис. 1.26. Докирование везикулы у пресинаптической мембраны.

А — синаптическая везикула присоединяется к элементу цитоскелета с помощью молекулы синапса. Комплекс докирования выделен четырехугольником: 1 — самкиназа-2 (кальмодулинзависимая протеинкиназа 2); 2 — синапсис 1; 3 — фодрин; 4 — переносчик медиатора; 5 — синаптофизин; 6 — комплекс докирования.

Б — увеличенная схема комплекса докирования: 7 — синаптобревин; 8 — синаптотагмин; 9 — rab^3A (ГТФаза из семейства ras); 10 — NSF (N-этилмалеимид-чувствительный белок слияния); 11 — синаптофизин; 12 — SNAP (белок пресинаптической мембраны); 13 — синтаксин; 14 — нейрексин; 15 — физофиллин; 16 — α-SNAP; 17 — Ca^{2+}; 18 — n-secl (секреторный белок)

при непосредственном контакте с лигандом (нейротрансмиттером), называются *ионотропными*. Рецепторы, в которых открытие ионных каналов связано с подключением других химических процессов, называются *метаботропными* (рис. 1.27).

Во многих синапсах рецепторы для нейротрансмиттера находятся не только на постсинаптической, но и на пресинаптической мембране (*ауторецепторы*). При взаимодействии нейротрансмиттера с ауторецепторами пресинаптической мембраны его высвобождение усиливается или ослабляется (положительная или отрицательная обратная связь) в зависимости от типа синапса. На функциональное состояние ауторецепторов также влияет концентрация ионов Ca^{2+}.

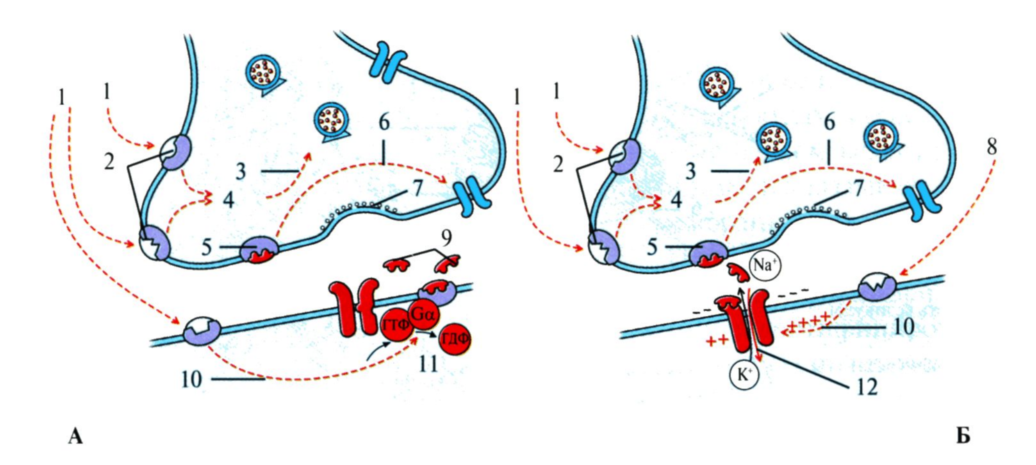


Рис. 1.27. Схема строения рецептора.
А — метаботропного. **Б** — ионотропного: 1 — нейромодуляторы или медикаменты; 2 — рецепторы с различными участками связывания (гетероцептор); 3 — нейромодуляция; 4 — вторичный мессенджер; 5 — ауторецептор; 6 — обратная связь; 7 — встраивание мембраны везикулы; 8 — нейромодуляторы; 9 — трансмиттер; 10 — нейромодуляция; 11 — трансмиттер катализирует реакции G-белков; 12 — трансмиттер открывает ионный канал; ГТФ — гуанозинтрифосфат; ГДФ — гуанозиндифосфат

Взаимодействуя с постсинаптическим рецептором, нейротрансмиттер открывает неспецифические ионные каналы в постсинаптической мембране. Возбуждающий постсинаптический потенциал возникает вследствие повышения способности ионных каналов проводить одновалентные катионы в зависимости от их электрохимических градиентов. Так, потенциал постсинаптической мембраны находится в диапазоне между –60 и –80 мВ. Равновесный потенциал для ионов Na^+ составляет +55 мВ, что объясняет сильную движущую силу для ионов Na^+ внутрь клетки. Равновесный потенциал для ионов K^+ составляет примерно –90 мВ, т.е. сохраняется незначительный ток ионов K^+, направленный из внутриклеточной среды во внеклеточную. Работа ионных каналов ведет к деполяризации постсинаптической мембраны, которая называется возбуждающим постсинаптическим потенциалом. Так как ионные токи зависят от разности равновесного потенциала и потенциала мембраны, то при сниженном потенциале покоя мембраны ток ионов Na^+ ослабевает, а ток ионов K^+ нарастает, что ведет к уменьшению амплитуды возбуждающего постсинаптического потенциала. Токи Na^+ и K^+, участвующие в возникновении возбуждающего постсинаптического потенциала, ведут себя иначе, чем при генерации потенциала действия,

так как в механизме постсинаптической деполяризации принимают участие другие ионные каналы с иными свойствами. Если при генерации потенциала действия активируются потенциалуправляемые ионные каналы, а при нарастании деполяризации открываются и другие каналы, в результате чего процесс деполяризации усиливает сам себя, то проводимость трансмиттеруправляемых (лигандуправляемых) каналов зависит только от количества молекул трансмиттера, связавшихся с рецепторами, т.е. от количества открытых ионных каналов. Амплитуда возбуждающего постсинаптического потенциала составляет от 100 мкВ до 10 мВ, длительность потенциала находится в диапазоне от 4 до 100 мс в зависимости от вида синапса.

Локально образовавшийся в зоне синапса возбуждающий постсинаптический потенциал пассивно распространяется по всей постсинаптической мембране клетки. При одновременном возбуждении большого числа синапсов возникает явление суммации постсинаптического потенциала, проявляющееся резким повышением его амплитуды, вследствие чего может деполяризовываться мембрана всей постсинаптической клетки. Если величина деполяризации достигает порогового значения (более 10 мВ), то начинается генерация потенциала действия, который проводится по аксону постсинаптического нейрона. От начала возбуждающего постсинаптического потенциала до образования потенциала действия проходит около 0,3 мс, т.е. при массивном высвобождении нейротрансмиттера постсинаптический потенциал может появиться уже через 0,5–0,6 мс с момента прихода в пресинаптическую область потенциала действия (так называемая синаптическая задержка).

К постсинаптическому рецепторному белку могут иметь высокое сродство другие соединения. В зависимости от того, к какому (по отношению к нейротрансмиттеру) эффекту приводит их связывание с рецептором, выделяют агонисты (однонаправленное действие с нейротрансмиттером) и антагонисты (действие которых препятствует эффектам нейротрансмиттера).

Существуют рецепторные белки, не являющиеся ионными каналами. При связывании с ними молекул нейротрансмиттера возникает каскад химических реакций, в результате которых соседние ионные каналы открываются при помощи вторичных мессенджеров — метаботропных рецепторов. Важную роль в их функционировании играет G-белок. Синаптическая передача, в которой используется метаботропная рецепция, очень медленная, время передачи импульса составляет около 100 мс. К синапсам этого типа относятся постганглионарные

рецепторы, рецепторы парасимпатической нервной системы, ауторецепторы. Примером является холинергический синапс мускаринового типа, в котором зона связывания нейротрансмиттера и ионный канал локализуются не в самом трансмембранном белке, метаботропные рецепторы связаны непосредственно с G-белком. При связывании трансмиттера с рецептором G-белок, имеющий три субъединицы (α, β и γ), образует с рецептором комплекс. ГДФ, связанный с G-белком, заменяется на ГТФ, при этом G-белок активизируется и приобретает способность открывать калиевый ионный канал, т.е. гиперполяризировать постсинаптическую мембрану (см. рис. 1.27).

Вторичные мессенджеры могут открывать или закрывать ионные каналы. Так, ионные каналы могут открываться при помощи цАМФ/IP_3 или фосфорилирования протеинкиназы С. Этот процесс также проходит с помощью G-белка, который активирует фосфолипазу С, что ведет к образованию инозитолтрифосфата (IP_3). Дополнительно увеличивается образование диацилглицерола (ДАГ) и протеинкиназы С (ПКС) (рис. 1.28).

Каждая нервная клетка имеет на своей поверхности множество синаптических окончаний, одни из которых возбуждающие, другие — тормозные. Если параллельно активируются соседние возбуждающие и тормозные синапсы, возникающие токи накладываются друг на друга, в результате возникает постсинаптический потенциал с амплитудой

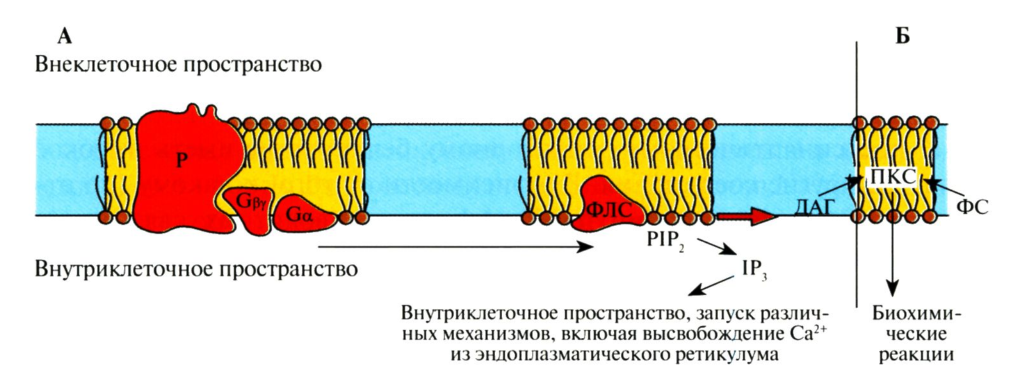


Рис. 1.28. Роль вторичных мессенджеров инозитолтрифосфата (IP_3) (**А**) и диацилглицерола (ДАГ) (**Б**) в работе метаботропного рецептора.

При связывании медиатора с рецептором (Р) происходит изменение конформации G-белка с последующей активацией фосфолипазы С (ФЛС). Активированная ФЛС расщепляет фосфатидилинозитолтрифосфат (PIP_2) на ДАГ и IP_3. ДАГ остается во внутреннем слое клеточной мембраны, а IP_3 диффундирует в цитозоль в качестве вторичного посредника. ДАГ встроен во внутренний слой мембраны, где он взаимодействует с протеинкиназой С (ПКС) в присутствии фосфатидилсерина (ФС)

меньшей, чем раздельно его возбуждающая и тормозная составляющие. При этом существенна гиперполяризация мембраны вследствие повышения ее проводимости для ионов K^+ и Cl^-.

Таким образом, возбуждающий постсинаптический потенциал генерируется благодаря повышению проницаемости для ионов Na^+ и входящему току ионов Na^+, а тормозной постсинаптический потенциал генерируется вследствие выходящего тока ионов K^+ или входящего тока ионов Cl^-. Понижение проводимости для ионов K^+ должно деполяризовать мембрану клетки. Синапсы, в работе которых деполяризация вызывается уменьшением проводимости для ионов K^+, локализуются в ганглиях вегетативной (автономной) нервной системы.

Синаптический перенос должен быть быстро завершен, чтобы синапс был готов для нового переноса, иначе ответ не возникал бы под влиянием вновь поступающих сигналов, наблюдался бы блок деполяризации. Важным механизмом регуляции является быстрое снижение чувствительности постсинаптического рецептора (десенситизация), которое наступает при еще сохраняющихся молекулах нейротрансмиттера. Несмотря на непрерывное связывание нейротрансмиттера с рецептором, конформация каналообразующего белка меняется, ионный канал становится непроницаемым для ионов и синаптический ток прекращается. У многих синапсов десенситизация рецептора может быть длительной (до нескольких минут), пока не произойдут реконфигурация и реактивация канала.

Другими путями прекращения действия трансмиттера, позволяющими избежать длительной десенситизации рецептора, является быстрое химическое расщепление трансмиттера на неактивные компоненты или его удаление из синаптической щели путем высокоселективного обратного захвата пресинаптическим окончанием. Характер инактивирующего механизма зависит от типа синапса. Так, ацетилхолин очень быстро гидролизуется ацетилхолинэстеразой на ацетат и холин. В ЦНС возбуждающие глутаматергические синапсы плотно покрыты отростками астроцитов, которые активно захватывают нейротрансмиттер из синаптической щели и метаболизируют его.

1.7. НЕЙРОТРАНСМИТТЕРЫ И НЕЙРОМОДУЛЯТОРЫ

Нейротрансмиттеры передают сигнал в синапсах между нейронами или между нейронами и исполнительными органами (мышечные, железистые клетки). Нейромодуляторы пресинаптически влияют

на количество высвобождаемого нейротрансмиттера или его обратный захват нейроном. Помимо этого, нейромодуляторы постсинаптически регулируют чувствительность рецепторов. Таким образом, нейромодуляторы способны регулировать уровень возбудимости в синапсах и изменять эффект нейротрансмиттеров. Нейротрансмиттеры и нейромодуляторы вместе образуют группу нейроактивных субстанций.

Многие нейроны являются объектом воздействия нескольких нейроактивных субстанций, но при стимуляции высвобождают только один трансмиттер. Один и тот же нейротрансмиттер в зависимости от типа постсинаптического рецептора может давать возбуждающий или тормозящий эффект. Некоторые нейротрансмиттеры (например, дофамин) могут функционировать и как нейромодуляторы. В нейрофункциональную систему обычно вовлекается несколько нейроактивных субстанций, при этом одна нейроактивная субстанция способна влиять на несколько нейрофункциональных систем.

Катехоламинергические нейроны

Катехоламинергические нейроны содержат в перикарии и отростках такие нейротрансмиттеры, как дофамин, норадреналин или адреналин, которые синтезируются из аминокислоты тирозина. В мозге взрослого человека дофаминергические, норадренергические и адренергические нейроны по локализации соответствуют меланинсодержащим нейронам. Норадренергические и дофаминергические клетки обозначаются номерами от A1 до A15, а адренергические — от C1 до C3, порядковые номера присвоены в возрастающем порядке соответственно расположению в стволе мозга от нижних отделов к верхним.

Дофаминергические нейроны

Дофаминсинтезирующие клетки (A8–A15) располагаются в среднем, промежуточном и конечном мозге (рис. 1.29). Наибольшая группа дофаминергических клеток — компактная часть черной субстанции (A9). Их аксоны формируют восходящий путь, проходящий через латеральную часть гипоталамуса и внутреннюю капсулу, нигростриарные пучки волокон достигают хвостатого ядра и скорлупы. Совместно с дофаминергическими нейронами ретикулярной субстанции (A8) они формируют нигростриарную систему.

Основной путь (нигростриарный пучок) начинается в черном веществе (A8, A9) и проходит вперед к полосатому телу.

Мезолимбическая группа дофаминергических нейронов (А10) простирается от мезэнцефалических отделов до лимбической системы. Группа А10 формирует вентральную вершину у межножковых ядер в покрышке среднего мозга. Аксоны направляются к внутренним ядрам конечной борозды, перегородки, обонятельным бугоркам, прилежащему ядру (*n. accumbens*), поясной извилине.

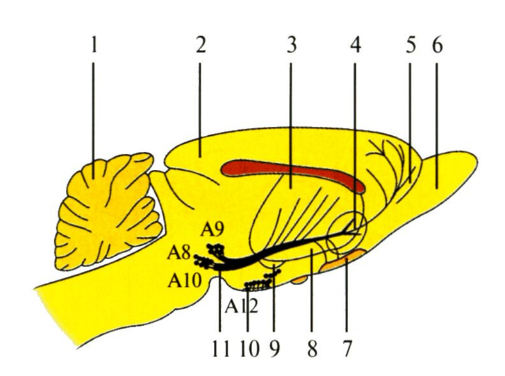


Рис. 1.29. Локализация дофаминергических нейронов и их путей в головном мозге крыс.

1 — мозжечок; 2 — кора головного мозга; 3 — полосатое тело; 4 — прилежащее ядро; 5 — лобная кора; 6 — обонятельная луковица; 7 — обонятельный бугор; 8 — хвостатое ядро; 9 — миндалевидное ядро; 10 — срединное возвышение; 11 — нигростриарный пучок. Основной путь (нигростриарный пучок) начинается в черном веществе (А8, А9) и проходит вперед к полосатому телу

Третья дофаминергическая система (А12), называемая тубероинфундибулярной, находится в промежуточном мозге, располагается в сером бугре и простирается до воронки. Эта система связана с нейроэндокринными функциями. Другие диэнцефальные группы клеток (А11, А13 и А14) и их клетки-мишени также располагаются в гипоталамусе. Маленькая группа А15 рассредоточена в обонятельной луковице и является единственной дофаминергической группой нейронов в конечном мозге.

Все дофаминовые рецепторы действуют через систему вторичных мессенджеров. Их постсинаптическое действие может быть возбуждающим или тормозным. Дофамин быстро захватывается обратно в пресинаптическое окончание, где метаболизируется моноаминоксидазой (МАО) и катехол-О-метилтрансферазой (КОМТ).

Норадренергические нейроны

Норадренергические нервные клетки находятся только в узкой переднелатеральной зоне покрышки продолговатого мозга и моста (рис. 1.30). Волокна, идущие от этих нейронов, поднимаются к среднему мозгу или нисходят к спинному мозгу. Кроме того, норадренергические клетки имеют связи с мозжечком. Норадренергические волокна разветвляются обширнее, чем дофаминергические. Считается, что они играют роль в регуляции мозгового кровотока.

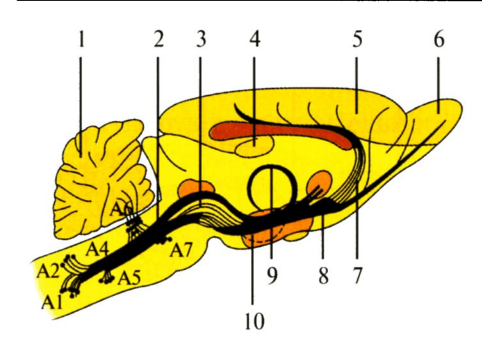


Рис. 1.30. Локализация норадренергических нейронов и их путей в головном мозге крыс (парасагиттальный срез).
1 — мозжечок; 2 — дорсальный пучок; 3 — вентральный пучок; 4 — гиппокамп; 5 — кора головного мозга; 6 — обонятельная луковица; 7 — перегородка; 8 — медиальный переднемозговой пучок; 9 — концевая полоска; 10 — гипоталамус.
Основной путь начинается в голубом пятне (А6) и проходит вперед несколькими пучками, давая ответвления к различным отделам головного мозга. Также норадренергические ядра расположены в вентральной части ствола мозга (А1, А2, А5 и А7). Большинство их волокон идет вместе с волокнами нейронов голубого пятна, однако часть проецируется в дорсальном направлении

Самая большая группа норадренергических клеток (А6) расположена в составе голубого пятна (*locus cereleus*) и включает почти половину всех норадренергических клеток (рис. 1.31). Ядро расположено в верхней части моста у дна IV желудочка и простирается вверх, вплоть до нижних холмиков четверохолмия. Аксоны клеток голубого пятна многократно ветвятся, их адренергические окончания можно найти во многих отделах ЦНС. Они оказывают модулирующее влияние на процессы созревания и обучения, переработку информации в мозге, регуляцию сна и эндогенное торможение боли.

Задний норадренергический пучок берет свое начало от группы А6 и соединяется в среднем мозге с ядрами заднего шва, верхними и нижними бугорками четверохолмия; в промежуточном мозге — с передними ядрами таламуса, медиальным и латеральным коленчатыми телами; в конечном мозге — с миндалевидным телом, гиппокампом, неокортексом, поясной извилиной.

Дополнительные волокна от клеток группы А6 идут к мозжечку через его верхнюю ножку (см. рис. 1.31). Нисходящие волокна от голубого пятна совместно с волокнами соседней группы клеток А7 идут к заднему ядру блуждающего нерва, нижней оливе и спинному мозгу. Переднебоковой нисходящий пучок от голубого пятна отдает волокна к передним и задним рогам спинного мозга.

Нейроны групп А1 и А2 располагаются в продолговатом мозге. Совместно с группами клеток моста (А5 и А7) они формируют передние восходящие норадренергические пути. В среднем мозге они проецируются на серое околоводопроводное ядро и ретикулярную формацию,

в промежуточном мозге — на весь гипоталамус, в конечном мозге — на обонятельную луковицу. Кроме того, от этих групп клеток (А1, А2, А5, А7) бульбоспинальные волокна идут также к спинному мозгу.

В ПНС норадреналин (и в меньшей степени адреналин) является важным нейротрансмиттером симпатических постганглионарных окончаний вегетативной нервной системы.

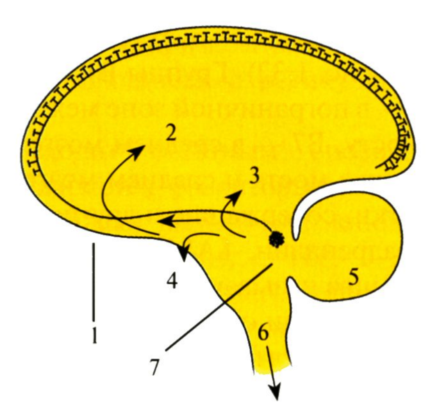


Рис. 1.31. Схема проводящих норадренергических путей от голубого ядра (пятна), расположенного в сером веществе моста.

1 — волокна проводящего пути; 2 — гиппокамп; 3 — таламус; 4 — гипоталамус и миндалевидное ядро; 5 — мозжечок; 6 — спинной мозг; 7 — голубое пятно

Адренергические нейроны

Адреналинсинтезирующие нейроны находятся только в продолговатом мозге, в узкой переднелатеральной области. Наибольшая группа клеток С1 лежит позади заднего оливного ядра, средняя группа клеток С2 — рядом с ядром одиночного пути, группа клеток С3 — непосредственно под околоводопроводным серым веществом. Эфферентные пути от С1–С3 идут к заднему ядру блуждающего нерва, ядру одиночного пути, голубому пятну, околоводопроводному серому веществу моста и среднего мозга, гипоталамусу.

Существует четыре основных типа катехоламинергических рецепторов, различающихся по реакции на действие агонистов или антагонистов и по постсинаптическим эффектам. Рецепторы α1 управляют кальциевыми каналами при помощи вторичного мессенджера инозитолфосфата-3 и при активации повышают внутриклеточную концентрацию ионов Ca^{2+}. Стимуляция β2-рецепторов ведет к уменьшению концентрации вторичного мессенджера цАМФ, что сопровождается различными эффектами. Рецепторы посредством вторичного мессенджера цАМФ повышают проводимость мембран для ионов K^+, генерируя тормозной постсинаптический потенциал.

Серотонинергические нейроны

Серотонин (5-гидрокситриптамин) образуется из аминокислоты триптофана. Большинство серотонинергических нейронов локализу-

ются в медиальных отделах ствола мозга, образуя так называемые ядра шва (рис. 1.32). Группы В1 и В2 располагаются в продолговатом мозге, В3 — в пограничной зоне между продолговатым мозгом и мостом, В5 — в мосту, В7 — в среднем мозге. Нейроны шва В6 и В8 находятся в покрышке моста и среднем мозге. В ядрах шва также находятся нервные клетки, содержащие и другие нейротрансмиттеры, такие как дофамин, норадреналин, ГАМК, энкефалин и субстанция Р. По этой причине ядра шва называются также многотрансмиттерными центрами.

Проекции серотонинергических нейронов соответствуют ходу норадреналинергических волокон. Основная масса волокон направляется к структурам лимбической системы, ретикулярной формации и спинному мозгу. Существует связь с голубым пятном — основным сосредоточением норадреналинергических нейронов.

Большой передний восходящий тракт поднимается от клеток группы В6, В7 и В8. Он идет кпереди сквозь покрышку среднего мозга и латерально сквозь гипоталамус, затем отдает ветви по направлению к своду и поясной извилине. Посредством этого пути группы В6, В7 и В8 связаны в среднем мозге с межножковыми ядрами и черной субстанцией, в промежуточном мозге — с ядрами поводка, таламуса и гипоталамусом, в конечном мозге — с ядрами перегородки и обонятельной луковицей.

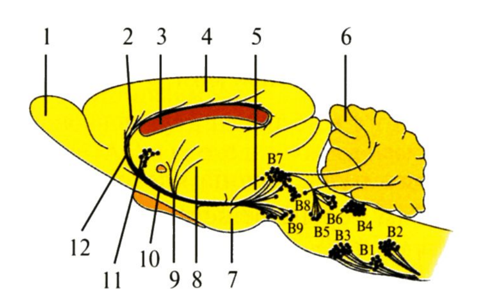


Рис. 1.32. Локализация серотонинергических нейронов и их путей в головном мозге крыс (парасагиттальный срез).
1 — обонятельная луковица; 2 — пояс; 3 — мозолистое тело; 4 — кора головного мозга; 5 — медиальный продольный пучок; 6 — мозжечок; 7 — медиальный переднемозговой пучок; 8 — мозговая полоска; 9 — концевая полоска; 10 — свод; 11 — хвостатое ядро; 12 — наружная капсула.
Серотонинергические нейроны сгруппированы в девяти ядрах, расположенных в стволе мозга. Ядра В6–В9 проецируются кпереди в промежуточный и конечный мозг, тогда как каудальные ядра проецируются в продолговатый и спинной мозг

Существуют многочисленные проекции серотонинергических нейронов на гипоталамус, поясную извилину и обонятельную кору, а также связи со стриатумом и лобной корой. Более короткий задний восходящий тракт соединяет клетки групп В3, В5 и В7 посредством заднего продольного пучка с околоводопроводным серым веществом и задней гипоталамической областью. Помимо этого, существуют серотонинерги-

ческие проекции на мозжечок (от В6 и В7) и спинной мозг (от В1 до В3), а также многочисленные волокна, соединяющиеся с ретикулярной формацией.

Высвобождение серотонина происходит обычным способом. На постсинаптической мембране располагаются рецепторы, которые с помощью вторичных мессенджеров открывают каналы для ионов K^+ и Ca^{2+}. Выделяют 7 классов рецепторов к серотонину: 5-HT_1–5-HT_7, по-разному отвечающих на действие агонистов и антагонистов. Рецепторы 5-HT_1, 5-HT_2 и 5-HT_4 расположены в головном мозге, рецепторы 5-HT_3 — в ПНС. Действие серотонина заканчивается с помощью механизма обратного захвата нейротрансмиттера пресинаптическим окончанием. Серотонин, не поступивший в везикулы, дезаминируется с помощью МАО. Существует ингибиторное влияние нисходящих серотонинергических волокон на первые симпатические нейроны спинного мозга. Предполагается, что таким образом нейроны шва продолговатого мозга контролируют проведение болевых импульсов в антеролатеральной системе. Дефицит серотонина связан с возникновением депрессии.

Гистаминергические нейроны

Гистаминергические нервные клетки располагаются в нижней части гипоталамуса близко к воронке. Гистамин метаболизируется ферментом гистидиновой декарбоксилазой из аминокислоты гистидина. Длинные и короткие пучки волокон гистаминергических нервных клеток в нижней части гипоталамуса идут к стволу мозга в составе задней и перивентрикулярной зоны. Гистаминергические волокна достигают околоводопроводного серого вещества, заднего ядра шва, медиального вестибулярного ядра, ядра одиночного пути, заднего ядра блуждающего нерва, ядра лицевого нерва, переднего и заднего кохлеарных ядер, латеральной петли и нижнего бугорка четверохолмия. Кроме того, волокна направляются к промежуточному мозгу — задним, латеральным и передним отделам гипоталамуса, сосцевидным телам, зрительному бугру, перивентрикулярным ядрам, латеральным коленчатым телам и к конечному мозгу — диагональной извилине Брока, *n. accumbens*, миндалевидному телу и коре большого мозга.

Холинергические нейроны

Альфа (α)- и гамма (γ)-мотонейроны глазодвигательного, блоковидного, тройничного, отводящего, лицевого, языкоглоточного,

блуждающего, добавочного, подъязычного и спинномозговых нервов — холинергические (рис. 1.33). Ацетилхолин влияет на сокращение скелетной мускулатуры. Преганглионарные нейроны вегетативной нервной системы холинергические, они стимулируют постганглионарные нейроны вегетативной нервной системы. Прочие холинергические нервные клетки получили буквенно-цифровое обозначение в направлении сверху вниз (в обратном порядке по сравнению с катехоламинергическими и серотонинергическими нейронами). Холинергические нейроны Ch1 формируют около 10% клеток срединных ядер перегородки, нейроны Ch2 составляют 70% клеток вертикального лимба диагональной борозды Брока, нейроны Ch3 составляют 1% клеток горизонтального лимба диагональной борозды Брока. Все три группы нейронов проецируются вниз на медиальные ядра поводка и межножковые ядра. Нейроны Ch1 соединяются восходящими волокнами через свод с гиппокампом. Группа клеток Ch3 синаптически связана с нервными клетками обонятельной луковицы.

В мозге человека группа клеток Ch4 относительно обширна и соответствует базальному ядру Мейнерта, в котором 90% всех клеток — холинергические. Эти ядра получают афферентные импульсы от субкортикальных диэнцефально-телэнцефалических отделов и формируют лимбико-паралимбическую кору мозга. Передние клетки базального ядра проецируются на фронтальный и париетальный нео-

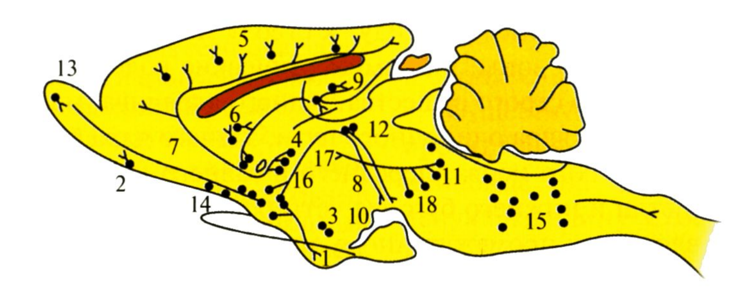


Рис. 1.33. Локализация холинергических нейронов и их путей в головном мозге у крыс (парасагиттальный срез).

1 — миндалевидное ядро; 2 — переднее обонятельное ядро; 3 — дугообразное ядро; 4 — базальное ядро Мейнерта; 5 — кора головного мозга; 6 — скорлупа хвостатого ядра; 7 — диагональный пучок Брока; 8 — отогнутый пучок (пучок Мейнерта); 9 — гиппокамп; 10 — межножковое ядро; 11 — латерально-дорсальное ядро покрышки; 12 — медиальное ядро поводка; 13 — обонятельная луковица; 14 — обонятельный бугор; 15 – ретикулярная формация; 16 — мозговая полоска; 17 — таламус; 18 — ретикулярная формация покрышки

кортекс, а задние клетки — на окципитальный и височный неокортекс. Таким образом, базальное ядро является передающим звеном между лимбико-паралимбическими отделами и неокортексом. Две небольшие группы холинергических клеток (Ch5 и Ch6) располагаются в мосту и рассматриваются как часть восходящей ретикулярной системы.

Небольшая группа клеток периоливарного ядра, частично состоящая из холинергических клеток, расположена у края трапециевидного тела в нижних отделах моста. Ее эфферентные волокна идут к рецепторным клеткам слуховой системы. Эта холинергическая система влияет на передачу звуковых сигналов.

Аминацидергические нейроны

Нейротрансмиттерные свойства доказаны для четырех аминокислот: возбуждающие для глутаминовой (глутамат), аспарагиновой (аспартат) кислот, тормозные — для γ-аминомасляной кислоты и глицина. Предполагаются нейротрансмиттерные свойства цистеина (возбуждающие); таурина, серина и р-аланина (тормозные).

Глутаматергические и аспартатергические нейроны

Структурно сходные аминокислоты глутамат и аспартат (рис. 1.34) электрофизиологически классифицируются как возбуждающие нейротрансмиттеры. Нервные клетки, содержащие глутамат и/или аспартат в качестве нейротрансмиттеров, имеются в слуховой системе (нейроны первого порядка), обонятельной системе (объединяют обонятельную луковицу с корой большого мозга), лимбической системе, неокортексе (пирамидные клетки). Глутамат обнаруживается также в нейронах проводящих путей, идущих от пирамидных клеток: кортикостриарном, кортикоталамическом, кортикотектальном, кортикомостовом и кортикоспинальном трактах.

Важную роль в функционировании глутаматной системы играют астроциты, не являющиеся пассивными элементами нервной системы, а участвующие в обеспечении нейронов энергетическими субстратами в ответ на увеличение синаптической активности. Астроцитарные отростки расположены вокруг синаптических контактов, что позволяет им улавливать увеличение синаптической концентрации нейротрансмиттеров (рис. 1.35). Перенос глутамата из синаптической щели опосредуется специфическими транспортными системами, две из которых глиально-специфичны (*GLT-1* и *GLAST*-переносчики). Третья транспортная система (*EAAC-1*), находящаяся исключительно в нейронах,

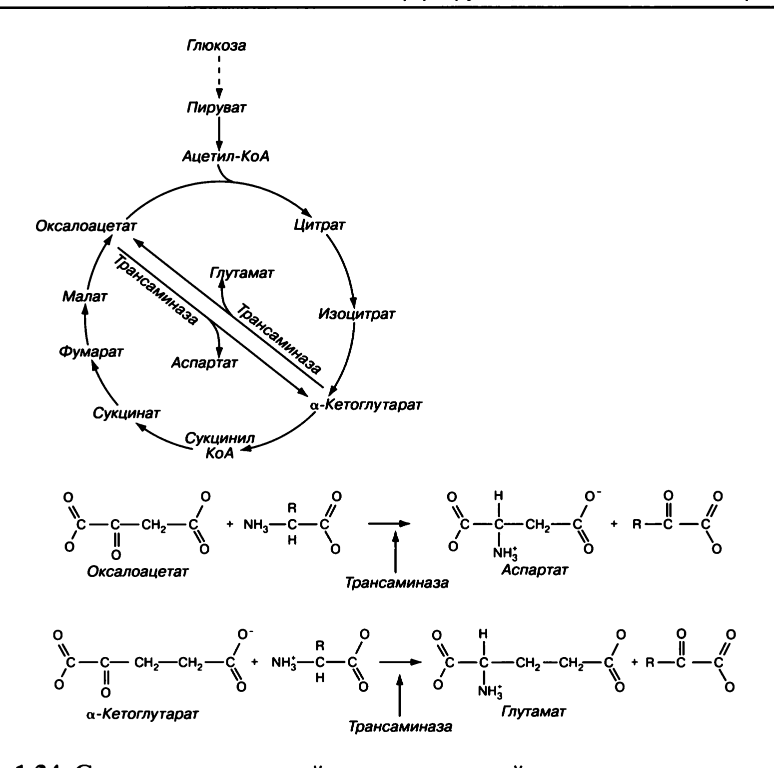


Рис. 1.34. Синтез глутаминовой и аспарагиновой кислот.

Путем гликолиза происходит превращение глюкозы в пируват, который в присутствии ацетил-КоА вступает в цикл Кребса. Далее путем трансаминирования оксалоацетат и α-кетоглутарат превращаются в аспартат и глутамат соответственно (реакции представлены в нижней части рисунка)

не вовлекается в перенос высвободившегося из синапсов глутамата. Переход глутамата в астроциты происходит по электрохимическому градиенту ионов Na^+.

В нормальных условиях поддерживается относительное постоянство внеклеточных концентраций глутамата и аспартата. Их повышение включает компенсаторные механизмы: захват нейронами и астроцитами избытков из межклеточного пространства, пресинаптическое торможение выброса нейротрансмиттеров, метаболическую утилизацию и др. При нарушении их элиминации из синаптической щели абсолютная концентрация и время пребывания глутамата и аспартата в синаптической щели превышают допустимые пределы, и процесс деполяризации мембран нейронов становится необратимым.

В ЦНС млекопитающих существуют семейства ионотропных и метаботропных глутаматных рецепторов. Ионотропные рецепто-

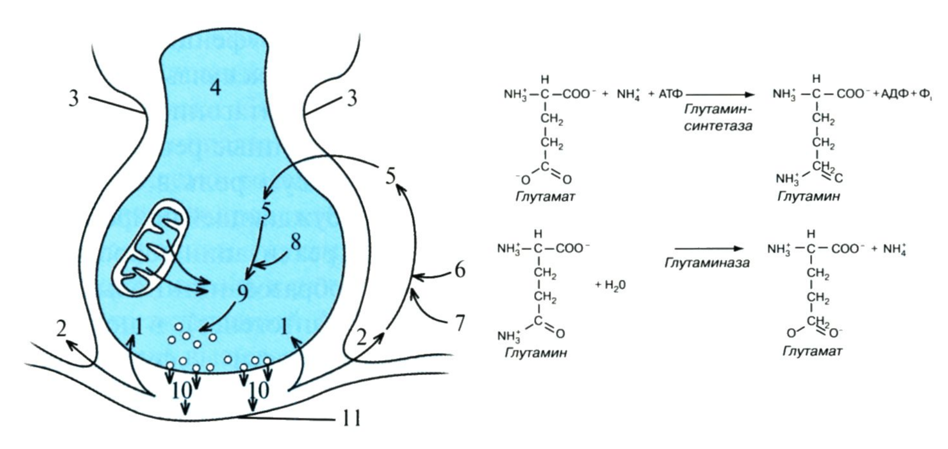


Рис. 1.35. Строение глутаматергического синапса.
Глутамат высвобождается из синаптических везикул в синаптическую щель. На рисунке изображены два механизма обратного захвата: 1 — обратно в пресинаптическое окончание; 2 — в соседнюю глиальную клетку; 3 — глиальная клетка; 4 — аксон; 5 — глутамин; 6 — глутаминсинтетаза; 7 — АТФ+NH_4^+; 8 — глутаминаза; 9 — глутамат + NH_4^+; 10 — глутамат; 11 — постсинаптическая мембрана.
В глиальных клетках глутаминсинтетаза превращает глутамат в глутамин, который далее переходит в пресинаптическое окончание. В пресинаптическом окончании глутамин превращается обратно в глутамат ферментом глутаминазой. Свободный глутамат также синтезируется в реакциях цикла Кребса в митохондриях. Свободный глутамат собирается в синаптических везикулах до возникновения следующего потенциала действия. В правой части рисунка представлены реакции превращения глутамата и глутамина, опосредованные глутаминсинтетазой и глутаминазой

ры регулируют проницаемость ионных каналов и классифицируются в зависимости от чувствительности к действию N-метил-D-аспартата (*NMDA*), α-амино-3-гидрокси-5-метил-4-изоксазол-пропионовой кислоты (*AMPA*), каиновой кислоты (*K*) и *L*-2-амино-4-фосфономасляной кислоты (*L-AP4*) — наиболее селективных лигандов данного типа рецепторов. Названия этих соединений и были присвоены соответствующим типам рецепторов: *NMDA*, *AMPA*, *K* и *L-AP4*.

Наиболее изучены рецепторы *NMDA*-типа (рис. 1.36). Постсинаптический рецептор *NMDA* представляет собой сложное надмолекулярное образование, включающее несколько сайтов (участков) регуляции: сайт специфического связывания медиатора (*L*-глутаминовой кислоты), сайт специфического связывания коагониста (глицина) и аллостерические модуляторные сайты, расположенные как на мембране (полиаминовый), так и в ионном канале, сопряженном с рецептором

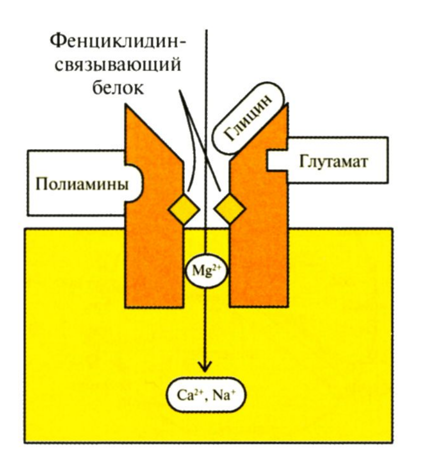


Рис. 1.36. Глутаматный *NMDA*-рецептор

(сайты связывания двухвалентных катионов и «фенциклидиновый» сайт — участок связывания неконкурентных антагонистов).

Ионотропные рецепторы играют ключевую роль в осуществлении возбуждающей нейропередачи в ЦНС, реализации нейропластичности, образовании новых синапсов (синаптогенез), в повышении эффективности функционирования уже имеющихся синапсов. С указанными процессами во многом связаны механизмы памяти, обучения (приобретение новых навыков), компенсации функций, нарушенных вследствие органического поражения мозга.

Возбуждающим аминоацидергическим нейротрансмиттерам (глутамату и аспартату) при определенных условиях свойственна цитотоксичность. При их взаимодействии с перевозбужденными постсинаптическими рецепторами развиваются дендросоматические поражения без изменений проводящей части нервной клетки. Условия, создающие такое перевозбуждение, характеризуются повышенным выделением и/или уменьшенным повторным захватом переносчика. Перевозбуждение глутаматом именно рецепторов *NMDA* приводит к открытию агонист-зависимых кальциевых каналов и мощному притоку Ca^{2+} в нейроны с внезапным увеличением его концентрации до пороговой. Вызываемая избыточным действием аминоацидергических нейротрансмиттеров «*эксайтотоксическая смерть нейронов*» является универсальным механизмом повреждения нервной ткани. Она лежит в основе некротической смерти нейронов при различных заболеваниях головного мозга, как острых (ишемический инсульт), так и хронических (нейродегенерации). На экстрацеллюлярные уровни аспартата и глутамата, а следовательно, и на выраженность эксайтотоксичности влияют температура и pH головного мозга, внеклеточные концентрации одновалентных ионов Cl^- и Na^+. Метаболический ацидоз угнетает транспортные системы глутамата из синаптической щели.

Имеются данные о нейротоксических свойствах глутамата, связанных с активацией *AMPA*- и *K*-рецепторов, приводящей к изменению прони-

цаемости постсинаптической мембраны для одновалентных катионов K^+ и Na^+, усилению входящего тока ионов Na^+ и кратковременной деполяризации постсинаптической мембраны, что, в свою очередь, вызывает усиление притока Ca^{2+} в клетку через агонист-зависимые (рецепторы *NMDA*) и потенциалзависимые каналы. Поток ионов Na^+ сопровождается входом в клетки воды, что обусловливает набухание апикальных дендритов и лизис нейронов (осмотическое повреждение нейронов).

Метаботропные глутаматные рецепторы, связанные с G-белком, играют важную роль в регуляции внутриклеточного кальциевого тока, вызванного активацией *NMDA*-рецепторов, и выполняют модуляторные функции, вызывая тем самым изменения в деятельности клетки. Эти рецепторы не влияют на функционирование ионных каналов, но стимулируют образование внутриклеточных посредников диацилглицерола и инозилтрифосфата, принимающих участие в дальнейших процессах ишемического каскада.

ГАМКергические нейроны

Некоторые нейроны в качестве нейротрансмиттера содержат γ-аминомасляную кислоту (ГАМК), которая образуется из глутаминовой кислоты под действием глутаматдекарбоксилазы (рис. 1.37). В коре большого мозга ГАМКергические нейроны находятся в ольфакторной и лимбической областях (корзинчатые нейроны гиппокампа). ГАМК также содержат нейроны эфферентных экстрапирамидных стриатонигральных, паллидонигральных и субталамопаллидарных путей, клетки Пуркинье мозжечка, нейроны коры мозжечка (Гольджи, звездчатые и корзинчатые), вставочные тормозные нейроны спинного мозга.

ГАМК является наиболее важным тормозным нейротрансмиттером ЦНС. Основная физиологическая роль ГАМК — создание устойчивого равновесия между возбуждающими и тормозными системами, модуляция и регуляция активности главного возбуждающего нейротрансмиттера глутамата. ГАМК ограничивает распространение возбуждающего стимула как пресинаптически — через ГАМК-В-рецепторы, функционально связанные с потенциалзависимыми кальциевыми каналами пресинаптических мембран, так и постсинаптически — через ГАМК-А-рецепторы (ГАМК-барбитурат-бензодиазепин-рецепторный комплекс), функционально связанные с потенциалзависимыми хлорными каналами. Активация постсинаптических ГАМК-А-рецепторов приводит к гиперполяризации клеточных мембран и торможению возбуждающего импульса, вызванного деполяризацией.

Плотность ГАМК-А-рецепторов максимальна в височной и лобной коре, гиппокампе, миндалевидных и гипоталамических ядрах, черной субстанции, околоводопроводном сером веществе, ядрах мозжечка. Несколько в меньшей степени рецепторы представлены в хвостатом ядре, скорлупе, таламусе, затылочной коре, эпифизе. Все три субъединицы ГАМК-А-рецептора (α, β и γ) связывают ГАМК, хотя наиболее высока аффинность связывания с β-субъединицей (рис. 1.38). Барбитураты взаимодействуют с α- и β-субъединицами; бензодиазепины — только с γ-субъединицей. Аффинность связывания каждого из лигандов повышается, если параллельно с рецептором взаимодействуют другие лиганды.

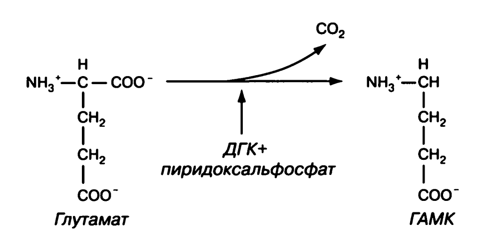


Рис. 1.37. Реакция превращения глутамата в ГАМК.
Для активности декарбоксилазы глутаминовой кислоты (ДГК) необходим кофермент пиридоксальфосфат

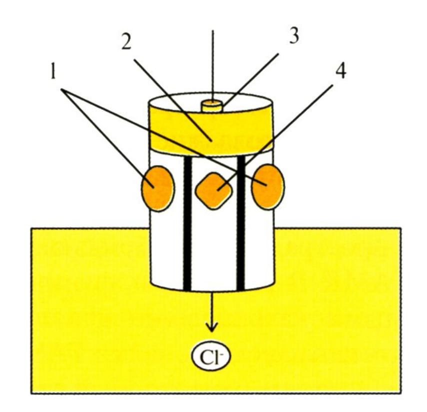


Рис. 1.38. ГАМК-рецептор.
1 — бензодиазепин-связывающий сайт; 2 — ГАМК-связывающий сайт; 3 — ионный канал для Cl^-; 4 — барбитурат-связывающий сайт

Глицинергические нейроны

Глицин является тормозным нейротрансмиттером практически во всех отделах ЦНС. Наибольшая плотность глициновых рецепторов обнаружена в структурах ствола, коре больших полушарий, стриатуме, ядрах гипоталамуса, проводниках от лобной коры к гипоталамусу, мозжечке, спинном мозге. Глицин проявляет ингибирующие свойства посредством взаимодействия не только с собственными стрихнинчувствительными глициновыми рецепторами, но и с рецепторами ГАМК.

В малых концентрациях глицин необходим для нормального функционирования глутаматных рецепторов *NMDA*. Глицин является ко-агонистом рецепторов *NMDA*, так как их активация возможна лишь при условии связывания глицина со специфическими (нечувствительными к стрихнину) глициновыми сайтами. Потенцирующее действие глицина на рецепторы *NMDA* проявляется

в концентрациях ниже 0,1 мкмоль, а в концентрации от 10 до 100 мкмоль глициновый сайт насыщается полностью. Высокие концентрации глицина (10–100 ммоль) не активируют *NMDA*-индуцированную деполяризацию *in vivo* и, следовательно, не увеличивают эксайтотоксичность.

Пептидергические нейроны

Нейротрансмиттерная и/или нейромодуляторная функция многих пептидов еще изучается. Пептидергические нейроны включают:

- гипоталамонейрогипофизарные нервные клетки с пептидами окситоцином и вазопрессином в качестве нейротрансмиттеров;
- гипофизтрофические клетки с пептидами соматостатином, кортиколиберином, тиролиберином, люлиберином;
- нейроны с пептидами вегетативной нервной системы желудочно-кишечного тракта, такими как субстанция P, вазоактивный интестинальный полипептид (ВИП) и холецистокинин;
- нейроны, пептиды которых образуются из проопиомеланокортина (кортикотропин и β-эндорфин);
- энкефалинергические нервные клетки.

Субстанция-Р-содержащие нейроны

Субстанция P — пептид из 11 аминокислот, оказывающий медленно начинающееся и длительно продолжающееся возбуждающее действие.

Субстанцию P содержат:

- около 1/5 клеток спинальных ганглиев и тригеминального (гассерова) ганглия, аксоны которых имеют тонкую миелиновую оболочку или не миелинизированы;
- клетки обонятельных луковиц;
- нейроны околоводопроводного серого вещества;
- нейроны пути, идущего от среднего мозга к межножковым ядрам;
- нейроны эфферентных нигростриарных путей;
- небольшие нервные клетки, расположенные в коре большого мозга, преимущественно в V и VI слоях.

ВИП-содержащие нейроны

Вазоактивный интестинальный полипептид (ВИП) состоит из 28 аминокислот. В нервной системе ВИП является возбуждающим нейротрансмиттером и/или нейромодулятором. Наибольшая концентрация ВИП обнаруживается в неокортексе, преимущественно в биполярных клетках. В стволе мозга ВИП-содержащие нервные клетки располага-

ются в ядре одиночного пути и связаны с лимбической системой. В супрахиазмальном ядре находятся ВИП-содержащие нейроны, связанные с ядрами гипоталамуса. В желудочно-кишечном тракте оказывает вазодилатирующее действие и стимулирует переход гликогена в глюкозу.

β-Эндорфинсодержащие нейроны

β-Эндорфин — пептид из 31 аминокислоты, функционирующий как тормозной нейромодулятор мозга. Эндорфинергические клетки находятся в медиобазальном гипоталамусе и в нижних отделах ядра одиночного пути. Восходящие эндорфинергические пути от гипоталамуса направляются к преоптическому полю, ядрам перегородки и миндалевидному телу, а нисходящие пути идут к околоводопроводному серому веществу, голубому ядру и ретикулярной формации. Эндорфинергические нейроны участвуют в центральной регуляции аналгезии, они стимулируют высвобождение гормона роста, пролактина и вазопрессина.

Энкефалинергические нейроны

Энкефалин — пептид из 5 аминокислот, функционирующий как эндогенный лиганд опиатных рецепторов. Энкефалинергические нейроны располагаются в поверхностном слое заднего рога спинного мозга и ядре спинального тракта тройничного нерва, периовальном ядре (слуховая система), обонятельных луковицах, ядрах шва, сером околоводопроводном веществе. Энкефалинсодержащие нейроны находятся также в неокортексе и аллокортексе.

Энкефалинергические нейроны пресинаптически ингибируют высвобождение субстанции Р из синаптических окончаний афферентов, проводящих болевые импульсы (рис. 1.39). Аналгезии можно достичь путем электростимуляции или микроинъекций опиатов в эту область. Энкефалинергические нейроны влияют на гипоталамо-гипофизарную регуляцию синтеза и выделения окситоцина, вазопрессина, некоторых либеринов и статинов.

Оксид азота

Оксид азота (NO) является полифункциональным физиологическим регулятором со свойствами нейротрансмиттера, который, в отличие от традиционных нейротрансмиттеров, не резервируется в синаптических везикулах нервных окончаний и высвобождается в синаптическую щель путем свободной диффузии, а не по механизму экзоцитоза. Молекула NO синтезируется в ответ на физиологическую потребность ферментом WA-синтазой (WAS) из аминокислоты

L-аргинина. Способность NO давать биологический эффект определяется в основном малыми размерами его молекулы, ее высокой реактивностью и способностью к диффузии в тканях, в том числе нервной. Это послужило основанием назвать NO ретроградным мессенджером.

Выделяют три формы WAS. Две из них конститутивные: нейрональная (ncNOS) и эндотелиальная (ecWAS), третья — индуцибельная (WAV), обнаруженная в клетках глии.

Кальций-кальмодулинзависимость нейрональной изоформы WAV обусловливает усиление синтеза NO при нарастании уровня внутриклеточного кальция. В связи с этим любые процессы, ведущие к накоплению кальция в клетке (энергетический дефицит, изменения активного ионного транспорта, глутаматная эксайтотоксичность, оксидантный стресс, воспаление), сопровождаются повышением уровня NO.

Показано, что NO оказывает модулирующее влияние на синаптическую передачу, на функциональное состояние глутаматных рецепторов NMDA. Активируя растворимую гемсодержащую гуанилатциклазу, NO участвует в регуляции внутриклеточной концентрации ионов Ca^{2+}, pH внутри нервных клеток.

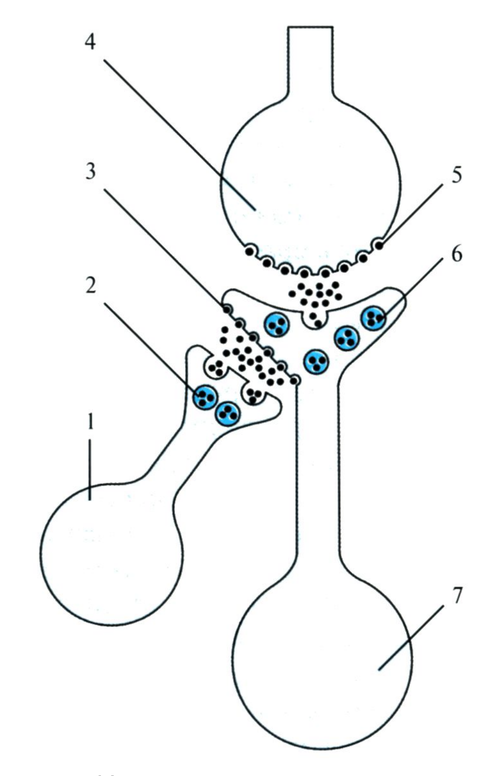


Рис. 1.39. Механизм энкефалинергической регуляции болевой чувствительности на уровне студенистого вещества.

1 — интернейрон; 2 — энкефалин; 3 — рецепторы энкефалина; 4 — нейрон заднего рога спинного мозга; 5 — рецепторы субстанции P; 6 — субстанция P; 7 — чувствительный нейрон спинномозгового ганглия.

В синапсе между периферическим чувствительным нейроном и нейроном спиноталамического ганглия основным медиатором является субстанция P. Энкефалинергический интернейрон реагирует на болевую чувствительность, оказывая пресинаптическое ингибирующее влияние на высвобождение субстанции P

1.8. АКСОНАЛЬНЫЙ ТРАНСПОРТ

Важную роль в межнейрональных связях играет аксональный транспорт. Мембранные и цитоплазматические компоненты, которые образуются в биосинтезирующем аппарате сомы и проксимальной части дендритов, должны распределяться по аксону (особенно важно их поступление в пресинаптические структуры синапсов), чтобы восполнить потерю элементов, подвергшихся высвобождению или инактивации.

Однако многие аксоны слишком длинны, чтобы материалы могли эффективно перемещаться из сомы к синаптическим окончаниям путем простой диффузии. Эту задачу выполняет особый механизм — аксональный транспорт. Существует несколько его типов. Окруженные мембранами органеллы и митохондрии транспортируются с относительно большой скоростью посредством быстрого аксонального транспорта. Вещества, растворенные в цитоплазме (например, белки), перемещаются с помощью медленного аксонального транспорта. У млекопитающих быстрый аксональный транспорт имеет скорость 400 мм/сут, а медленный — около 1 мм/сут. Синаптические пузырьки могут поступать с помощью быстрого аксонального транспорта из сомы мотонейрона спинного мозга человека к мышцам стопы через 2,5 сут. Сравним: доставка на такое же расстояние многих растворимых белков занимает примерно 3 года.

Для аксонального транспорта требуются затрата метаболической энергии и присутствие внутриклеточного кальция. Элементы цитоскелета (точнее, микротрубочки) создают систему направляющих тяжей, вдоль которых передвигаются окруженные мембранами органеллы. Эти органеллы прикрепляются к микротрубочкам аналогично тому, как это происходит между толстыми и тонкими филаментами волокон скелетных мышц; движение органелл вдоль микротрубочек запускается ионами Ca^{2+}.

Аксональный транспорт осуществляется в двух направлениях. Транспорт от сомы к аксональным терминалям, называемый антероградным аксонным транспортом, восполняет в пресинаптических окончаниях запас синаптических пузырьков и ферментов, ответственных за синтез нейромедиатора. Транспорт в противоположном направлении — ретроградный аксональный транспорт — возвращает опустошенные синаптические пузырьки в сому, где эти мембранные структуры деградируются лизосомами. Поступающие от синапсов вещества необходимы для поддержания нормального метаболизма тел нервных клеток и, кроме того,

несут информацию о состоянии их концевых аппаратов. Нарушение ретроградного аксонального транспорта приводит к изменениям нормальной работы нервных клеток, а в тяжелых случаях — к ретроградной дегенерации нейронов.

Система аксонального транспорта является тем основным механизмом, который определяет возобновление и запас медиаторов и модуляторов в пресинаптических окончаниях, а также лежит в основе формирования новых отростков, аксонов и дендритов. Согласно представлениям о пластичности мозга в целом, даже в мозге взрослого человека постоянно происходят два взаимосвязанных процесса: формирование новых отростков и синапсов, а также деструкция и исчезновение некоторой части существовавших ранее межнейрональных контактов. Механизмы аксонального транспорта, связанные с ними процессы синаптогенеза и роста тончайших разветвлений аксонов лежат в основе обучения, адаптации, компенсации нарушенных функций. Расстройство аксонального транспорта приводит к деструкции синаптических окончаний и изменению функционирования определенных систем мозга.

Лекарственными и биологически активными веществами можно влиять на метаболизм нейронов, определяющий их аксональный транспорт, стимулируя его и повышая тем самым возможность компенсаторно-восстановительных процессов. Усиление аксонального транспорта, рост тончайших ответвлений аксонов и синаптогенез играют положительную роль в нормальной работе мозга. При патологии эти явления лежат в основе репаративных, компенсаторно-восстановительных процессов.

Посредством аксонального транспорта по периферическим нервам распространяются некоторые вирусы и токсины. Так, вирус ветряной оспы (*Varicella zoster virus*) проникает в клетки спинномозговых (спинальных) ганглиев. Там вирус пребывает в неактивной форме иногда в течение многих лет, пока не изменится иммунный статус человека. Тогда вирус может транспортироваться по сенсорным аксонам к коже, и в дерматомах соответствующих спинальных нервов возникают болезненные высыпания опоясывающего лишая (*Herpes zoster*). Путем аксонального транспорта переносится и столбнячный токсин. Бактерии *Clostridium tetani* из загрязненной раны путем ретроградного транспорта попадают в мотонейроны. Если токсин выйдет во внеклеточное пространство передних рогов спинного мозга, он блокирует активность синаптических рецепторов тормозных нейромедиаторных аминокислот и станет причиной тетанических судорог.

1.9. РЕАКЦИИ НЕРВНОЙ ТКАНИ НА ПОВРЕЖДЕНИЕ

Повреждение нервной ткани сопровождается реакциями нейронов и нейроглии. В случае тяжелого повреждения клетки погибают. Поскольку нейроны являются постмитотическими клетками, они не восполняются.

Механизмы смерти нейронов и клеток глии

В сильно поврежденных тканях преобладают процессы некроза, затрагивающие целые клеточные поля с пассивной дегенерацией клеток, набуханием и фрагментацией органелл, разрушением мембран, лизисом клеток, выходом внутриклеточного содержимого в окружающую ткань и развитием воспалительного ответа. Некроз всегда обусловлен грубой патологией, его механизмы не требуют затрат энергии и предотвратить его можно только с помощью удаления причины повреждения.

Апоптоз — вид программированной клеточной смерти. Апоптозные клетки, в противоположность некротическим, располагаются поодиночке или небольшими группами, разбросаны по всей ткани. Они имеют меньший размер, неизмененные мембраны, сморщенную цитоплазму с сохранением органелл, появлением множественных цитоплазматических мембрансвязанных выпячиваний. Не наблюдается и воспалительной реакции ткани, что в настоящее время служит одним из важных отличительных морфологических признаков апоптоза от некроза. И сморщенные клетки, и апоптозные тельца содержат нетронутые клеточные органеллы и массы конденсированного хроматина. Результатом последовательной деструкции ДНК в апоптозных клетках становится невозможность их репликации (воспроизведения) и участия в межклеточных взаимодействиях, так как эти процессы требуют синтеза новых протеинов. Умирающие клетки эффективно удаляются из ткани путем фагоцитоза. Основные различия процессов некроза и апоптоза суммированы в табл. 1.1.

Апоптоз является неотъемлемой частью процессов развития и гомеостаза зрелой ткани. В норме организм использует этот генетически запрограммированный механизм в эмбриогенезе для уничтожения «избытка» клеточного материала в ранней стадии развития тканей, в частности в нейронах, не установивших контакты с клетками-мишенями и лишенных, таким образом, трофической поддержки из этих клеток. В зрелом возрасте интенсивность апоптоза в ЦНС млекопитающих существенно снижается, хотя остается высокой в других тканях. Устра-

Таблица 1.1. Признаки различия процессов некроза и апоптоза

Признак	Некроз	Апоптоз
1. Характеристика процесса	Пассивный	Активный
2. Затраты энергии	Нет	Есть
3. Потребность в РНК	Нет	Есть
4. Необходимость белкового синтеза	Нет	Есть
5. Деградация ДНК	Неспецифическая	Специфическая фрагментация
6. Морфологические черты: • распространенность	Обширные клеточные поля	Селективные клеточные потери
• мембраны	Разрушение	Сохранение целостности
• органеллы	Набухание и фрагментация	Сохранение целостности
• конденсация хроматина	В беспорядочные массы	В гомогенную плотную массу
• цитоплазматические мембрансвязанные выпячивания	Нет	Есть
7. Конечный результат	Отек и лизис клетки	Сморщивание клетки и образование апоптозных телец
8. Выход внутриклеточного содержимого в окружающую ткань	Нет	Есть
9. Воспалительная реакция	Нет	Есть
10. Фагоцитоз	Активный	Умеренно выраженный
11. Значимость	Всегда патологическая	Физиологическая (процессы роста, развития, поддержания гомеостаза); возможна патологическая
12. Интенсивность триггерного воздействия		Умеренная

нение пораженных вирусами клеток, развитие иммунного ответа также сопровождаются апоптозной реакцией. Наряду с апоптозом выделяют и другие варианты программированной клеточной смерти.

Морфологическими маркерами апоптоза являются апоптозные тельца и сморщенные нейроны с целостной мембраной. Биохимическим маркером, который стал практически идентичен понятию «апоптоз», считают ДНК-фрагментацию. Этот процесс активируется ионами Ca^{2+} и Mg^{2+}, а ингибируется ионами Zn^{2+}. Расщепление ДНК происходит

в результате действия кальций-магнийзависимой эндонуклеазы. Установлено, что эндонуклеазы расщепляют ДНК между белками гистонами, высвобождая фрагменты регулярной длины. ДНК первоначально делится на большие фрагменты из 50 и 300 000 оснований, которые затем расщепляются на части из 180 пар оснований, образующие «лестницу» при сепарации гелевым электрофорезом. ДНК-фрагментация не всегда коррелирует с характерной для апоптоза морфологией и является условным маркером, не эквивалентным морфологическим критериям. Наиболее совершенным для подтверждения апоптоза является биологически-гистохимический метод, позволяющий зафиксировать не только ДНК-фрагментацию, но и важный морфологический признак — апоптозные тельца.

Программа апоптоза состоит из трех последовательных этапов: принятия решения о смерти или выживании; осуществления механизма уничтожения; элиминации погибших клеток (деградация клеточных компонентов и их фагоцитоз).

Выживание или смерть клеток в значительной степени определяется продуктами экспрессии генов cW-семейства. Белковые продукты двух из этих генов, *ced-3* и *ced-4* («генов-убийц»), необходимы для протекания апоптоза. Белковый продукт гена *ced-9* защищает клетки, препятствуя апоптозу посредством предотвращения возбуждения генов *ced-3* и *ced-4*. Остальные гены семейства *ced* кодируют протеины, вовлеченные в упаковку и фагоцитоз умирающих клеток, деградацию ДНК умершей клетки.

У млекопитающих гомологами гена-убийцы *ced-3* (и его белковых продуктов) являются гены, кодирующие интерлейкинпревращающие ферменты — каспазы (цистеиновые аспартил-протеазы), которые обладают различной субстратной и ингибирующей специфичностью. Неактивные предшественники каспаз — прокаспазы присутствуют во всех клетках. Активация прокаспаз у млекопитающих осуществляется аналогом *ced-4*-гена — возбуждающим фактором апоптозной протеазы-1 (*Apaf*-α), имеющим место связывания для АТФ, что подчеркивает значимость уровня энергетического обеспечения для выбора механизма смерти. При возбуждении каспазы модифицируют активность клеточных белков (полимераз, эндонуклеаз, компонентов ядерной мембраны), ответственных за фрагментацию ДНК в апоптозных клетках. Активированные ферменты начинают расщепление ДНК с появлением в местах разрывов трифосфонуклеотидов, вызывают разрушение цитоплазматических белков. Клетка теряет воду и уменьшается, pH цито-

плазмы снижается. Клеточная мембрана теряет свои свойства, клетка сморщивается, образуются апоптозные тельца. В основе процесса перестройки клеточных мембран лежит активация сирингомиелазы, которая расщепляет сирингомиелин клетки с высвобождением керамида, активирующего фосфолипазу А2. Происходит накопление продуктов арахидоновой кислоты. Экспрессированные в ходе апоптоза белки фосфатидилсерин и витронектин выводят на наружную поверхность клетки и сигнализируют макрофагам, осуществляющим фагоцитоз апоптозных телец.

Гомологами гена нематоды *ced-9*, определяющего выживаемость клеток, у млекопитающих является семейство протоонкогенов *bcl-2*. И *bcl-2*, и родственный ему протеин *bcl-x-l* представлены в мозге млекопитающих, где защищают нейроны от апоптоза при ишемическом воздействии, удалении факторов роста, влиянии нейротоксинов *in vivo* и *in vitro*. Анализ продуктов экспрессии *bcl-2*-генов выявил целое семейство bcl-2-родственных белков, включающее как антиапоптозные (*bcl-2* и *bcl-x-l*), так и проапоптозные (*bcl-x-s, bax, bad, bag*) протеины. Протеины bax и bad обладают гомологичной последовательностью и формируют гетеродимеры с *bcl-2* и *bcl-x-l in vitro*. Для активности, подавляющей смерть, *bcl-2* и *bcl-x-l* должны сформировать димеры с протеином bax, а димеры с протеином bad усиливают смерть. Это позволило сделать вывод о том, что bcl-2 и родственные молекулы являются ключевыми детерминантами клеточного выживания или клеточной смерти в ЦНС. Молекулярно-генетические исследования установили, что так называемое генное семейство *bcl-2*, состоящее из 16 генов с противоположными функциями, у человека картируется на хромосоме 18. Антиапоптотические эффекты дают шесть генов семейства, подобно прародителю группы *bcl-2*; другие 10 генов поддерживают апоптоз.

Про- и антиапоптотические эффекты активированных продуктов экспрессии генов *bcl-2* реализуются через модуляцию активности митохондрии. Митохондрия является ключевой фигурой апоптоза. Она содержат цитохром С, АТФ, ионы Ca^{2+} и апоптозиндуцирующий фактор (АИФ) — компоненты, необходимые для индукции апоптоза. Выход этих факторов из митохондрии происходит при взаимодействии ее мембраны с активированными белками семейства *bcl-2*, которые прикрепляются к наружной мембране митохондрии в местах сближения наружной и внутренней мембран — в области так называемой пермеабилизационной поры, являющейся мегаканалом диаметром до 2 нм. При прикреплении белков *bcl-2* к наружной мембране митохондрии ме-

гаканалы поры расширяются до 2,4–3 нм. По этим каналам в цитозоль клетки из митохондрии поступают цитохром С, АТФ и АИФ. Антиапоптозные белки семьи *bcl-2*, напротив, закрывают мегаканалы, прерывая продвижение апоптотического сигнала и защищая клетку от апоптоза. В процессе апоптоза митохондрия не теряет своей целостности и не подвергается разрушению. Вышедший из митохондрии цитохром С образует комплекс с фактором, активирующим апоптотическую протеазу (APAF-l), каспазой-9 и АТФ. Данный комплекс представляет собой апоптосому, в которой происходит активация каспазы-9, а затем основной «киллерной» каспазы-3, что приводит к смерти клетки. Митохондриальный сигнальный механизм является основным путем индукции апоптоза.

Другим механизмом индукции апоптоза служит передача проапоптотического сигнала при связи лиганда с рецепторами региона клеточной смерти, которая происходит с помощью адаптерных белков FADD/MORT1, TRADD. Рецепторный путь клеточной смерти значительно короче, чем митохондриальный: посредством адаптерных молекул происходит активация каспазы-8, которая, в свою очередь, напрямую активирует «киллерные» каспазы.

Определенные протеины, такие как p53, p21 (WAF1), могут способствовать развитию апоптоза. Показано, что природный p53 вызывает апоптоз в опухолевых клеточных линиях и *in vivo*. Трансформация p53 из природного типа в мутантную форму приводит к развитию рака во многих органах в результате подавления процессов апоптоза.

Дегенерация аксона

После перерезки аксона в соме нервной клетки развивается так называемая аксональная реакция, направленная на восстановление аксона путем синтеза новых структурных белков. В соме неповрежденных нейронов тельца Ниссля интенсивно окрашиваются основным анилиновым красителем, который связывается с рибонуклеиновыми кислотами рибосом. Однако во время аксональной реакции цистерны шероховатого эндоплазматического ретикулума увеличиваются в объеме, заполняясь продуктами синтеза белка. Происходит хроматолиз — дезорганизация рибосом, вследствие которой окрашивание телец Ниссля основным анилиновым красителем становится гораздо слабее. Тело клетки набухает и округляется, а ядро смещается к одной стороне (эксцентрическое положение ядра). Все эти морфологические изменения — отражение цитологических процессов, сопровождающих усиленный синтез белка.

Участок аксона дистальнее места перерезки отмирает. В течение нескольких дней этот участок и все синаптические окончания аксона подвергаются разрушению. Миелиновая оболочка аксона тоже дегенерирует, ее фрагменты захватываются фагоцитами. Однако клетки нейроглии, образующие миелин, не погибают. Эта последовательность явлений получила название уоллеровской дегенерации.

Если поврежденный аксон обеспечивал единственный или основной синаптический вход к нервной или эффекторной клетке, то постсинаптическая клетка может подвергнуться дегенерации и погибнуть. Хорошо известный пример — атрофия волокон скелетной мышцы после нарушения их иннервации мотонейронами.

Регенерация аксона

После дегенерации поврежденного аксона у многих нейронов может отрастать новый аксон. На конце проксимального отрезка аксон начинает ветвиться [спрутинг (англ. sprouting) — разрастание]. В ПНС новообразованные ветви растут вдоль исходного пути погибшего нерва, если, конечно, этот путь доступен. В период уоллеровской дегенерации шванновские клетки дистальной части нерва не только выживают, но и пролиферируют, выстраиваясь рядами там, где проходил погибший нерв. «Конусы роста» регенерирующего аксона прокладывают свои пути между рядами шванновских клеток и в конечном итоге могут достигать своих мишеней, реиннервируя их. Затем аксоны ремиелинизируются шванновскими клетками. Скорость регенерации ограничивается скоростью медленного аксонального транспорта, т.е. примерно 1 мм/сут.

Регенерация аксонов в ЦНС имеет некоторые отличия: клетки олигодендроглии не могут наметить путь для роста ветвей аксона, поскольку в ЦНС каждый олигодендроцит миелинизирует множество аксонов (в отличие от шванновских клеток в ПНС, каждая из которых снабжает миелином только один аксон).

Важно отметить, что химические сигналы по-разному действуют на регенерационные процессы в ЦНС и ПНС. Дополнительное препятствие регенерации аксонов в ЦНС — глиальные рубцы, формируемые астроцитами.

Синаптический спрутинг, обеспечивающий «реусиление» существующих нейрональных токов и образование новых полисинаптических связей, обусловливает пластичность нейрональной ткани и формирует механизмы, участвующие в восстановлении нарушенных неврологических функций.

Трофические факторы

Важную роль в развитии ишемического повреждения ткани мозга играет уровень его трофического обеспечения.

Нейротрофические свойства присущи многим протеинам, в том числе и структурным белкам (например, S1OOβ). В то же время максимально их реализуют факторы роста, которые представляют разнородную группу трофических факторов, состоящую по меньшей мере из 7 семейств, — нейротрофины, цитокины, фибробластные факторы роста, инсулинзависимые факторы роста, семейство трансформирующего фактора роста 31 (TGF-J3I), эпидермальные факторы роста и др., в том числе ростовой протеин 6 $(GAP\text{-}6)_4$, тромбоцитзависимый фактор роста, гепаринсвязанный нейротрофический фактор, эритропоэтин, макрофагальный колониестимулирующий фактор и др. (табл. 1.2).

Таблица 1.2. Современная классификация нейротрофических факторов

Семейство трофических факторов	Представители	Основные мишени
Нейротрофины	Фактор роста нервов (NGF)	Холинергические нейроны лобной доли, стриатум, чувствительные нейроны коры, симпатические нейроны
	Фактор роста, выделенный из головного мозга (BDNF)	Холинергические нейроны лобной доли, гипоталамус, нейроны коры головного мозга, система механорецепторов, мотонейроны, нейроны вестибулярных и слуховых ядер, нейроны реснитчатого ганглия
	Нейротрофин-3 (NT-3)	Холинергические нейроны лобной доли, гипоталамус, нейроны коры головного мозга, система проприорецепторов, мышечные веретена, нейроны слуховых ядер, клетки глии
	Нейротрофин-4/5 (NT-4/5)	α-Мотонейроны, нейроны реснитчатого ганглия, чувствительные нейроны коры
	Нейротрофин-6 (NT-6)	Не уточнено
	Нейротрофин-7 (NT-7)	Не уточнено
Цитокины	Цилиарный нейротрофический фактор (CNTF)	Центральные и периферические мотонейроны, стриатум, парасимпатические нейроны, чувствительные нейроны коры, гипоталамус, холинергические нейроны коры лобной доли, клетки глии

Продолжение табл. 1.2

Семейство трофических факторов	Представители	Основные мишени
	Подавляющий лейкемию фактор (LIF) и фактор, вызывающий дифференцировку холинергических нейронов (CDF)	Центральные и периферические мотонейроны, клетки глии, нейроны коры головного мозга
	Кардиотрофин-1 (Cardiotrophin-1): Интерлейкины 1, 2, 3, 6 (IL 1, 2, 3, 6)	α-Мотонейроны, холинергические нейроны коры лобной доли
Фибробластные	Фибробластный ростовой фактор-1 (кислый) (FGF-l, acidic FGF)	Нейроны коры головного мозга, клетки ствола мозга, спинного мозга
	Фибробластный ростовой фактор-2 (основной) (FGF-2, basic FGF)	Холинергические нейроны коры лобной доли, дофаминергические нейроны, нейроны реснитчатого ганглия, клетки ствола мозга
	Фибробластные ростовые факторы 2–15 (FGF_S 2–15)	Не уточнено
Инсулин-зависимые	Инсулин-зависимый ростовой фактор I (IGF-1)	α-Мотонейроны, чувствительные нейроны коры, клетки глии
	Инсулин-зависимый ростовой фактор II (IGF-II)	Чувствительные нейроны коры, симпатические нейроны
Трансформирующие ростовые факторы β	Трансформирующие ростовые факторы β_1, β_2, β_3 (TGF β_1–β_3)	α-Мотонейроны, чувствительные нейроны коры
	Ростовой фактор, выделенный из клеток глии (GDNF)	Дофаминергические нейроны, центральные и периферические мотонейроны, чувствительные нейроны коры
	Неуртурин (Neurturin)	Дофаминергические нейроны, центральные и периферические мотонейроны, чувствительные нейроны коры
	Перзефин (Persephin)	Дофаминергические нейроны, центральные и периферические мотонейроны
	Активин (Activin)	α-Мотонейроны

Окончание табл. 1.2

Семейство трофических факторов	Представители	Основные мишени
	Костные морфогенетические белки (BMPs)	Формирование паттернов периферической и центральной нервной системы в период развития организма
Другие	Ростовой протеин-6 (GAS-6)	Не уточнено
	Тромбоцит-зависимый фактор роста (PDGF)	Не уточнено
	Макрофагальный колониестимулирующий фактор (MCSF)	Не уточнено
	Эритропоэтин (Erytropoietin)	Холинергические нейроны коры лобной доли
	Гепарин-связанный нейротрофический фактор (Heparin-binding NF)	Не уточнено
	Гепатоцитарный ростовой фактор (HGF)	Гипоталамус, α-мотонейроны, чувствительные нейроны коры, клетки глии

Наиболее сильное трофическое влияние на все основные процессы жизнедеятельности нейронов оказывают нейротрофины — регуляторные белки нервной ткани, которые синтезируются в ее клетках (нейронах и глии). Они действуют локально — в месте высвобождения и особенно интенсивно индуцируют ветвление дендритов и рост аксонов в направлении клеток-мишеней.

К настоящему времени наиболее изучены три нейротрофина, близких друг другу по структуре: фактор роста нервов (NGF), фактор роста, выделенный из головного мозга (BDNF), и нейротрофин-3 (NT-3). В развивающемся организме они синтезируются клеткой-мишенью (например, мышечным веретеном), диффундируют по направлению к нейрону, связываются с молекулами рецепторов на его поверхности.

Связанные с рецепторами факторы роста захватываются нейронами (т.е. подвергаются эндоцитозу) и транспортируются ретроградно в сому. Там они могут воздействовать непосредственно на ядро, изменяя образование ферментов, ответственных за синтез нейромедиаторов и рост аксонов. Различают две формы рецепторов к факторам роста — низкоаффинные рецепторы и высокоаффинные рецепторы тирозинкиназы, с которыми связывается большинство трофических факторов.

В результате аксон достигает клетки-мишени, устанавливая с ней синаптический контакт. Факторы роста поддерживают жизнь нейронов, которые в их отсутствие не могут существовать.

Трофическая дизрегуляция является одной из универсальных составляющих патогенеза повреждения нервной системы. При лишении трофической поддержки зрелых клеток развивается биохимическая и функциональная дедифференциация нейронов с изменением свойств иннервируемых тканей. Трофическая дизрегуляция сказывается на состоянии макромолекул, принимающих участие в мембранном электрогенезе, активном ионном транспорте, синаптической передаче (ферменты синтеза медиаторов, постсинаптические рецепторы) и эффекторной функции (мышечный миозин). Ансамбли дедифференцированных центральных нейронов создают очаги патологически усиленного возбуждения, запускающего патобиохимические каскады, которые ведут к гибели нейронов по механизмам некроза и апоптоза. Напротив, при достаточном уровне трофического обеспечения регресс неврологического дефицита после ишемического повреждения мозга часто наблюдается даже при оставшемся морфологическом дефекте, изначально его вызвавшем, что свидетельствует о высокой приспособляемости мозговой функции.

Установлено, что в развитии недостаточности трофического обеспечения принимают участие изменения калиевого и кальциевого гомеостаза, избыточный синтез оксида азота, который блокирует фермент тирозинкиназу, входящий в активный центр трофических факторов, дисбаланс цитокинов. Одним из предполагаемых механизмов является аутоиммунная агрессия против собственных нейротрофинов и структурных нейроспецифических белков, обладающих трофическими свойствами, которая становится возможной в результате нарушения защитной функции гематоэнцефалического барьера.

Глава 2
КРАТКИЕ СВЕДЕНИЯ ПО АНАТОМИИ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

2.1. СПИННОЙ МОЗГ

Спинной мозг (*medulla spinalis*) расположен в позвоночном канале. На уровне I шейного позвонка и затылочной кости спинной мозг переходит в продолговатый, а книзу тянется до уровня I–II поясничных позвонков (рис. 2.1). По длиннику спинного мозга выделяют шейное и пояснично-крестцовое утолщения. Спинной мозг состоит из 31–32 сегментов: 8 шейных (C_I–C_{IV}), 12 грудных (Th_I–Th_{XII}), 5 поясничных (L_I–L_V), 5 крестцовых (S_I–S_V) и 1–2 рудиментарных копчиковых (Co_I–Co_{II}). Шейное утолщение соответствует сегментам C_V–Th_I и обеспечивает иннервацию верхних конечностей. Пояснично-крестцовое утолщение соответствует сегментам L_I–S_{I-II} и иннервирует нижние конечности. Ниже поясничного утолщения спинной мозг истончается, образуя мозговой конус, который заканчивается концевой нитью, доходящей до копчиковых позвонков.

Сегментом называется участок спинного мозга, которому принадлежит одна пара спинномозговых корешков (передних и задних). Передний корешок спинного мозга содержит двигательные волокна, задний корешок — чувствительные волокна. Соединяясь в области межпозвонкового узла, они образуют смешанный спинномозговой нерв.

Спинной мозг несколько короче позвоночного канала. В связи с этим в верхних отделах спинного мозга его корешки идут горизонтально. Затем, начиная с грудного отдела, они несколько спускаются книзу, прежде чем выйти из соответствующих межпозвонковых отверстий. В нижних отделах корешки идут прямо вниз, формируя конский хвост.

На поверхности спинного мозга видны передняя срединная щель, задняя срединная борозда, симметрично расположенные передние и задние латеральные борозды. Между передней срединной щелью и передней латеральной бороздой располагается передний канатик (*funiculus*

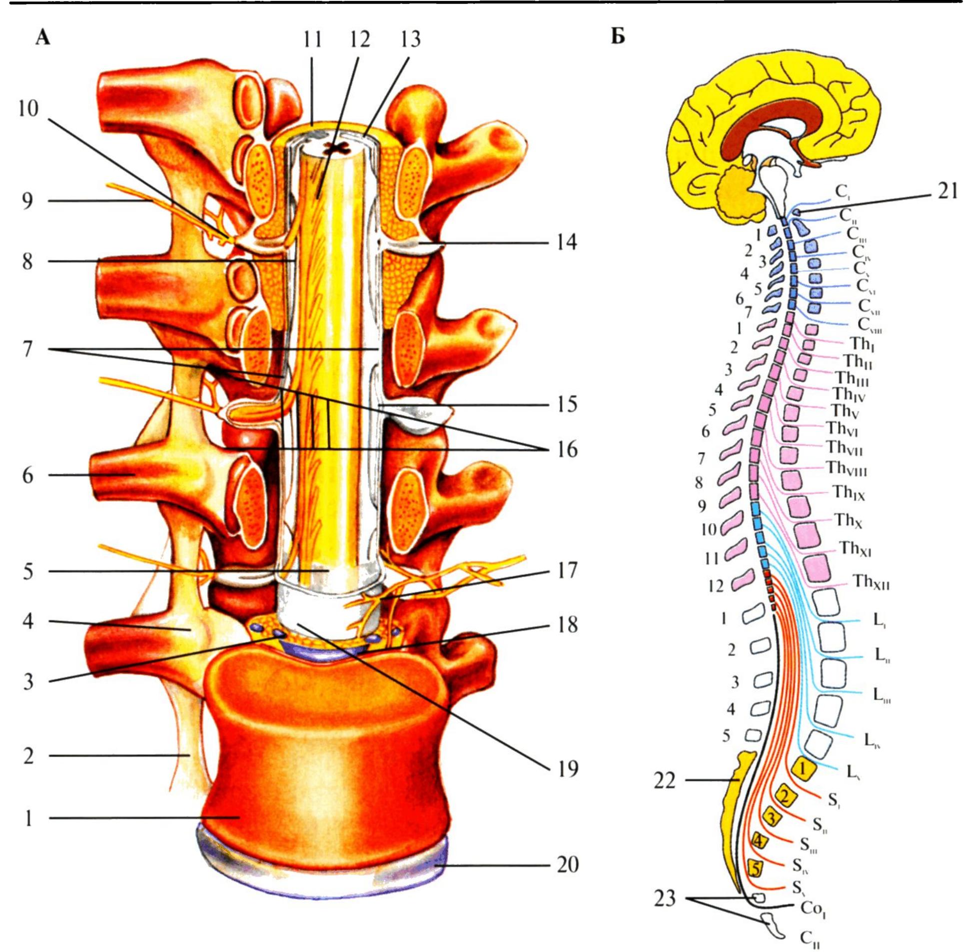


Рис. 2.1. Строение спинного мозга.

А — расположение спинного мозга в спинномозговом канале. **Б** — сегменты спинного мозга и спинномозговые нервы. C — шейные спинномозговые нервы (C_I–C_{VIII}, синие); Th — грудные спинномозговые нервы (Th_I–Th_{XII}, сиреневые); L — поясничные спинномозговые нервы (L_I–L_V, голубые); S — крестцовые спинномозговые нервы (S_I–S_V, желтые); Co – копчиковые спинномозговые нервы (Co_{I-II}, серые). 1 — тело позвонка; 2 — межпоперечная связка; 3 — эпидуральные вены; 4 — реберно-позвоночный сустав; 5 — паутинная оболочка; 6 — ребро; 7 — зубчатая связка; 8 — вентральный корешок; 9 — спинномозговой нерв; 10 — задняя ветвь (кожа и мышцы спины); 11 — эпидуральное пространство; 12 — мягкая мозговая оболочка; 13 — субарахноидальное пространство; 14 — спинальный ганглий; 15 — корешковый рукав; 16 — межпозвонковое отверстие; 17 — менингеальная ветвь; 18 — задняя продольная связка; 19 — твердая мозговая оболочка; 20 — межпозвонковый диск, фиброзное кольцо; 21 – атлант; 22 — крестец; 23 — копчик

anterior), между передней и задней латеральными бороздами — боковой канатик (*funiculus lateralis*), между задней латеральной бороздой и задней срединной бороздой — задний канатик (*funiculus posterior*), который в шейной части спинного мозга делится неглубокой промежуточной бороздой на тонкий пучок (*fasciculus gracilis*), прилежащий к задней срединной борозде, и расположенный кнаружи от него клиновидный пучок (*fasciculus cuneatus*). Канатики содержат проводящие пути, из передней латеральной борозды выходят передние корешки, в области задней боковой борозды в спинной мозг входят задние корешки.

На поперечном срезе (рис. 2.2) в спинном мозге выделяются серое вещество, расположенное в центральных отделах спинного мозга, и белое вещество, лежащее на его периферии. Серое вещество на поперечном срезе напоминает по форме бабочку с раскрытыми крыльями или букву «Н». В сером веществе спинного мозга выделяют более массивные, широкие и короткие передние рога и более тонкие, удлиненные задние рога. В грудных отделах выявляется боковой рог, который меньше выражен в поясничном и шейном отделах спинного мозга. Правая и левая половины спинного мозга симметричны и соединены спайками из серого и белого вещества. Кпереди от центрального канала находится передняя серая спайка (*comissura grisea anterior*), далее передняя белая спайка (*comissura alba anterior*); кзади от центрального канала последовательно располагаются задняя серая спайка (*comissura grisea posterior*) и задняя белая спайка (*comissura alba posterior*).

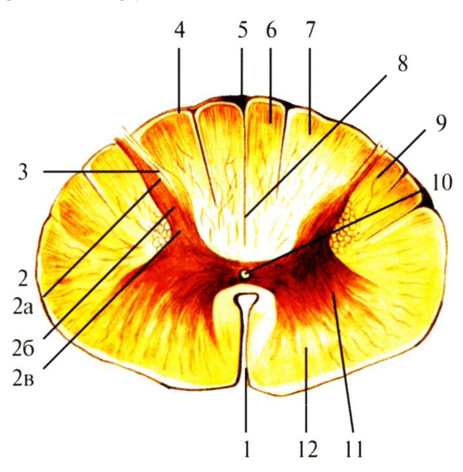


Рис. 2.2. Поперечный срез спинного мозга (схема).
1 — передняя срединная щель; 2 — задний рог: а — верхушка; б — головка; в — шейка; 3 — студенистое вещество; 4 — задний канатик; 5 — задняя срединная борозда; 6 — тонкий пучок; 7 — клиновидный пучок; 8 — задняя срединная перегородка; 9 — боковой канатик; 10 — центральный канал; 11 — передний рог; 12 — передний канатик

В передних рогах спинного мозга находятся крупные двигательные нейроны, аксоны которых идут в передние корешки и иннервируют поперечнополосатую мускулатуру шеи, туловища и конечностей. Первичные чувствительные клетки располагаются

в спинномозговых (межпозвонковых) узлах, представляющих собой утолщения задних корешков. Такая нервная клетка имеет один отросток, который, отходя от нее, делится на две ветви. Одна из них идет на периферию, где получает раздражение от рецепторов кожи, мышц, сухожилий или внутренних органов, а по другой ветви эти импульсы передаются в спинной мозг. В зависимости от вида раздражения и проводящего пути, по которому оно передается, афферентные волокна, входящие в спинной мозг через задний корешок, могут оканчиваться на клетках задних рогов либо непосредственно проходят в белое вещество спинного мозга.

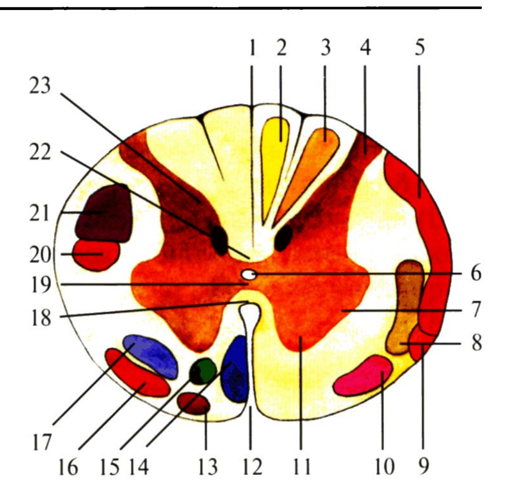


Рис. 2.3. Поперечный срез спинного мозга на уровне верхнегрудного отдела. Проводящие пути (схема).

1 — задняя срединная перегородка; 2 — тонкий пучок; 3 — клиновидный пучок; 4 — задний рог; 5 — задний спиномозжечковый путь; 6 — центральный канал; 7 — боковой рог; 8 — латеральный спиноталамический путь; 9 — передний спиномозжечковый путь; 10 — передний спиноталамический путь; 11 — передний рог; 12 – передняя срединная щель; 13 — оливоспинномозговой путь; 14 — передний корково-спинномозговой (пирамидный) путь; 15 — передний ретикулярно-спинномозговой путь; 16 — преддверно-спинномозговой путь; 17 — бульборетикулярно-спинномозговой путь; 18 — передняя белая спайка; 19 — серая спайка; 20 — красноядерно-спинномозговой путь; 21 — латеральный корково-спинномозговой (пирамидный) путь; 22 — задняя белая спайка; 23 — грудной столб (столб Кларка)

Таким образом, клетки передних рогов осуществляют двигательные функции, клетки задних рогов — чувствительные, в боковых рогах локализуются сегментарные вегетативные клетки. На уровне сегментов C_{VIII}–L_{III} в боковых рогах располагаются клетки симпатической нервной системы, на уровне сегментов S_{II}–S_{IV} локализован спинальный парасимпатический центр, обеспечивающий регуляцию функции тазовых органов.

Белое вещество спинного мозга состоит из волокон восходящих и нисходящих проводящих путей (рис. 2.3), осуществляющих взаимосвязь как различных уровней спинного мозга между собой, так и всех вышележащих отделов ЦНС со спинным мозгом.

В передних канатиках спинного мозга расположены проводящие пути, участвующие в осуществлении двигательных функций:

1) передний корково-спинномозговой (пирамидный) путь (неперекрещенный), идущий в основном от двигательной области коры большого мозга и заканчивающийся на клетках передних рогов;
2) преддверно-спинномозговой (вестибулоспинальный) путь, идущий от латерального вестибулярного ядра той же стороны и заканчивающийся на клетках передних рогов;
3) покрышечно-спинномозговой путь, начинающийся в верхних холмиках четверохолмия противоположной стороны и заканчивающийся на клетках передних рогов;
4) передний ретикулярно-спинномозговой путь, идущий от клеток ретикулярной формации мозгового ствола той же стороны и заканчивающийся на клетках переднего рога. Кроме того, вблизи от серого вещества проходят волокна, осуществляющие связь различных сегментов спинного мозга между собой.

В боковых канатиках спинного мозга располагаются как двигательные, так и чувствительные пути. К двигательным путям относятся:

1) латеральный корково-спинномозговой (пирамидный) путь (перекрещенный), идущий от двигательной области коры большого мозга и заканчивающийся на клетках передних рогов противоположной стороны;
2) руброспинальный путь, идущий от красного ядра и заканчивающийся на клетках передних рогов противоположной стороны;
3) ретикулярно-спинномозговые пути, идущие преимущественно от гигантоклеточного ядра ретикулярной формации противоположной стороны и заканчивающиеся на клетках передних рогов;
4) оливоспинномозговой путь, соединяющий нижние оливы с двигательным нейроном переднего рога.

К афферентным, восходящим проводникам бокового канатика относятся:

1) задний (дорсальный, неперекрещенный) спиномозжечковый путь, идущий от клеток задних рогов и заканчивающийся в коре мозжечка;
2) передний (перекрещенный) спиномозжечковый путь, идущий от клеток задних рогов и заканчивающийся в черве мозжечка;
3) латеральный спиноталамический путь, идущий от клеток задних рогов и заканчивающийся в таламусе. Кроме того, в боковом канатике проходят спинопокрышечный, спиноретикулярный, спинооливный пути.

В задних канатиках спинного мозга располагаются афферентные тонкий и клиновидный пучки. Волокна, входящие в них, начинаются в межпозвонковых узлах и заканчиваются соответственно в ядрах тонкого и клиновидного пучков, располагающихся в нижнем отделе продолговатого мозга.

Таким образом, на уровне спинного мозга замыкаются рефлекторные дуги: возбуждение, приходящее по волокнам задних корешков, подвергается анализу и передается на клетки переднего рога для реализации ответа. Рефлекс может осуществляться при наличии трех звеньев:

- афферентной части, в которую входят рецепторы и проводящие пути, передающие раздражение в нервные центры;
- центральной части рефлекторной дуги, где формируется реакция;
- эффекторной части, реализующей реакцию через скелетную мускулатуру, гладкие мышцы и железы.

Спинной мозг, таким образом, является одним из первых этапов, на котором осуществляются анализ и синтез раздражений как из внутренних органов, так и от рецепторов кожных покровов, мускулатуры, слизистых оболочек. Наряду с этим спинной мозг передает приходящие афферентные импульсы в вышележащие отделы.

Сегментарный вегетативный аппарат спинного мозга участвует в реализации вегетативно-трофических влияний, симпатической иннервации мышц глаза, регуляции деятельности тазовых органов (мочеиспускания и дефекации).

Периферические нервы спинного мозга

Корешки спинного мозга имеют сегментарное распределение и разделяются на задние (несущие чувствительные волокна) и передние (несущие двигательные волокна). Вблизи от спинного мозга по ходу заднего корешка расположен чувствительный межпозвонковый узел (спинномозговой, или спинальный), в котором находятся первые чувствительные нейроны всех систем поверхностной и глубокой чувствительности. За спинномозговым узлом на уровне каждого сегмента передний и задний корешки сливаются в общий ствол, образуя смешанный спинномозговой нерв (рис. 2.4).

Спинномозговые нервы по выходе из межпозвонкового отверстия делятся на ветви: переднюю (иннервирует кожу и мышцы конечностей и передней поверхности туловища), заднюю (иннервирует заднюю поверхность туловища), оболочечную (иннервирует оболочки спинного мозга) и соединительную, направляющуюся к симпатическим узлам

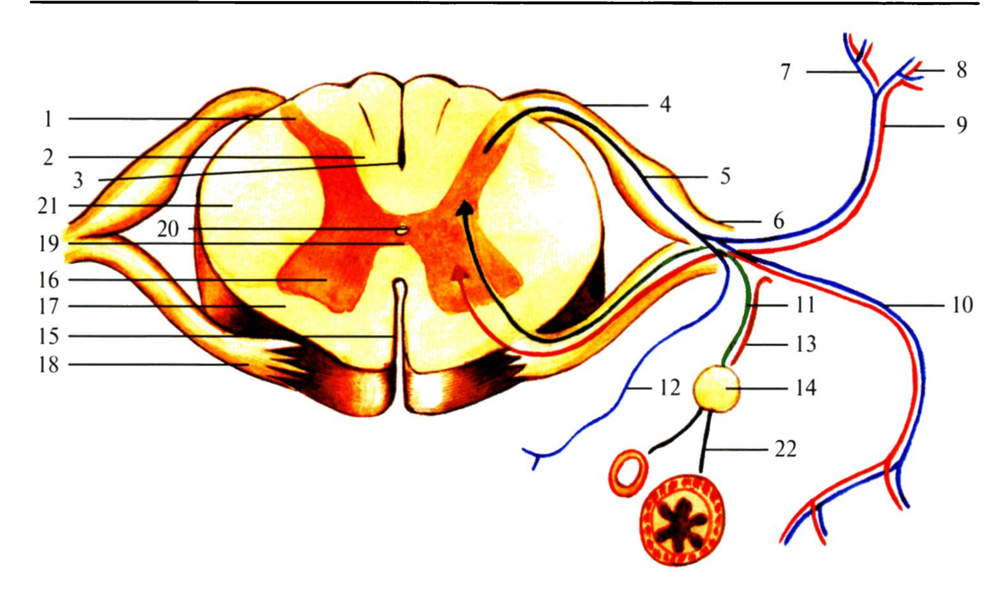


Рис. 2.4. Спинномозговой нерв.
1 — задний рог; 2 — задний канатик; 3 — задняя срединная борозда; 4 — задний корешок; 5 — спинномозговой узел; 6 — ствол спинномозгового нерва; 7 — внутренняя ветвь задней ветви; 8 — наружная ветвь задней ветви; 9 — задняя ветвь; 10 — передняя ветвь; 11 — белые соединительные ветви; 12 — оболочечная ветвь; 13 — серые соединительные ветви; 14 — узел симпатического ствола; 15 — передняя срединная щель; 16 — передний рог; 17 — передний канатик; 18 — передний корешок; 19 — передняя серая спайка; 20 — центральный канал; 21 — боковой канатик; 22 — постганглионарные волокна. Синим цветом обозначены чувствительные волокна, красным — двигательные, зеленым — белые соединительные ветви, фиолетовым — серые соединительные ветви

(см. рис. 2.4). Передние ветви нескольких соседних сегментов верхнешейного уровня, шейного и пояснично-крестцового утолщений спинного мозга объединяются в сплетения, из которых образуются периферические нервы. Таким образом, периферические нервы чаще являются смешанными, так как в их составе находятся двигательные, чувствительные и вегетативные волокна.

Шейное сплетение (рис. 2.5) образуется из передних ветвей спинномозговых нервов четырех верхних шейных сегментов. Его периферические нервы иннервируют кожу и глубокие мышцы шеи, частично грудино-ключично-сосцевидную и трапециевидную мышцы, а также диафрагму (сегменты C_{III}–C_V, диафрагмальный нерв).

Плечевое сплетение (рис. 2.6) образуется из передних ветвей спинномозговых нервов шейных сегментов C_V–C_{VIII} и грудных Th_I–Th_{II}. Его

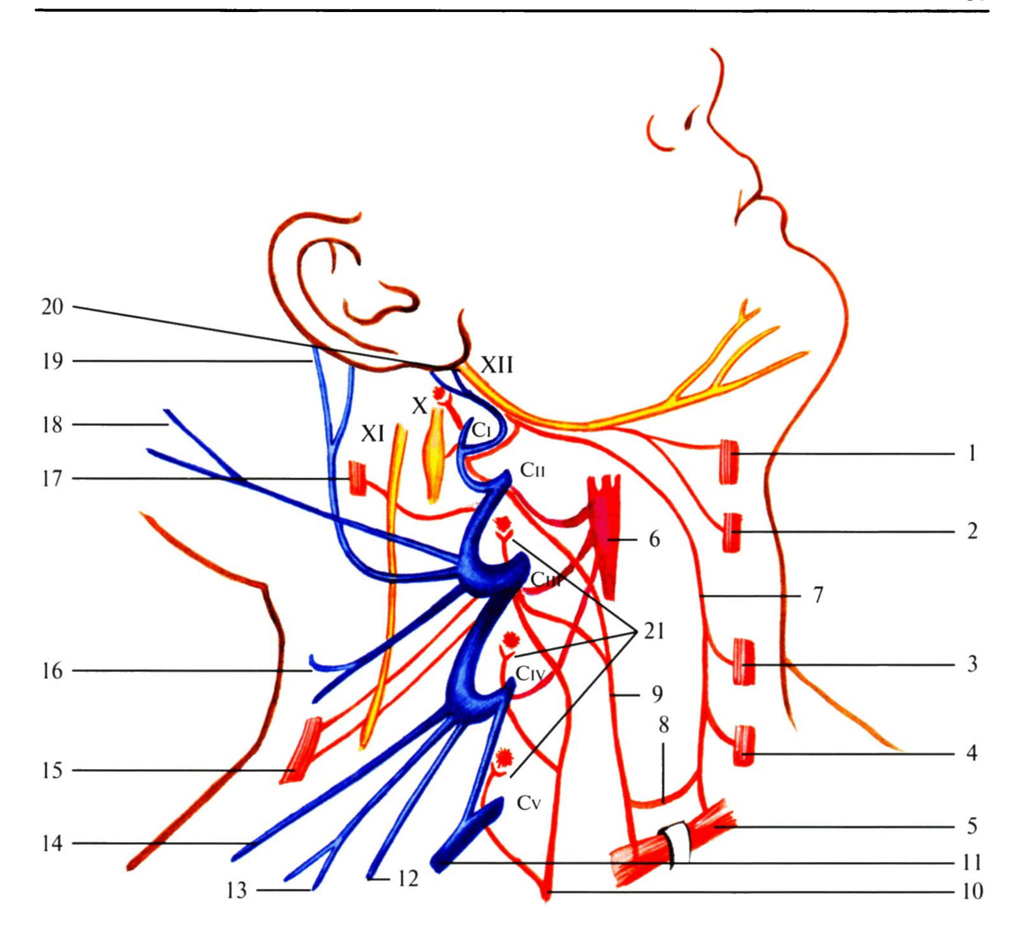


Рис. 2.5. Шейное сплетение.

Стволы спинномозговых нервов (корни сплетения) в сегментах C_I-C_V; X — блуждающий нерв; XI — добавочный нерв; XII — подъязычный нерв: 1 — подбородочно-подъязычная мышца; 2 — щитоподъязычная мышца; 3 — грудино-подъязычная мышца; 4 — грудино-щитовидная мышца; 5 — лопаточно-подъязычная мышца; 6 — верхний шейный узел симпатического ствола; 7 — верхний корешок шейной петли; 8 — шейная петля; 9 — нижний корешок шейной петли; 10 — диафрагмальный нерв; 11 — ветвь к плечевому сплетению; 12 — медиальные надключичные нервы; 13 — промежуточные надключичные нервы; 14 — латеральные (задние) надключичные нервы; 15 — трапециевидная мышца; 16 — поперечный нерв шеи; 17 — грудино-ключично-сосцевидная мышца; 18 — малый затылочный нерв; 19 — большой ушной нерв; 20 — оболочечные веточки подъязычного нерва; 21 — задние двигательные ветви к мышцам спины. Синим цветом обозначены чувствительные волокна, красным — двигательные, зеленым — симпатические, желтым — черепные нервы

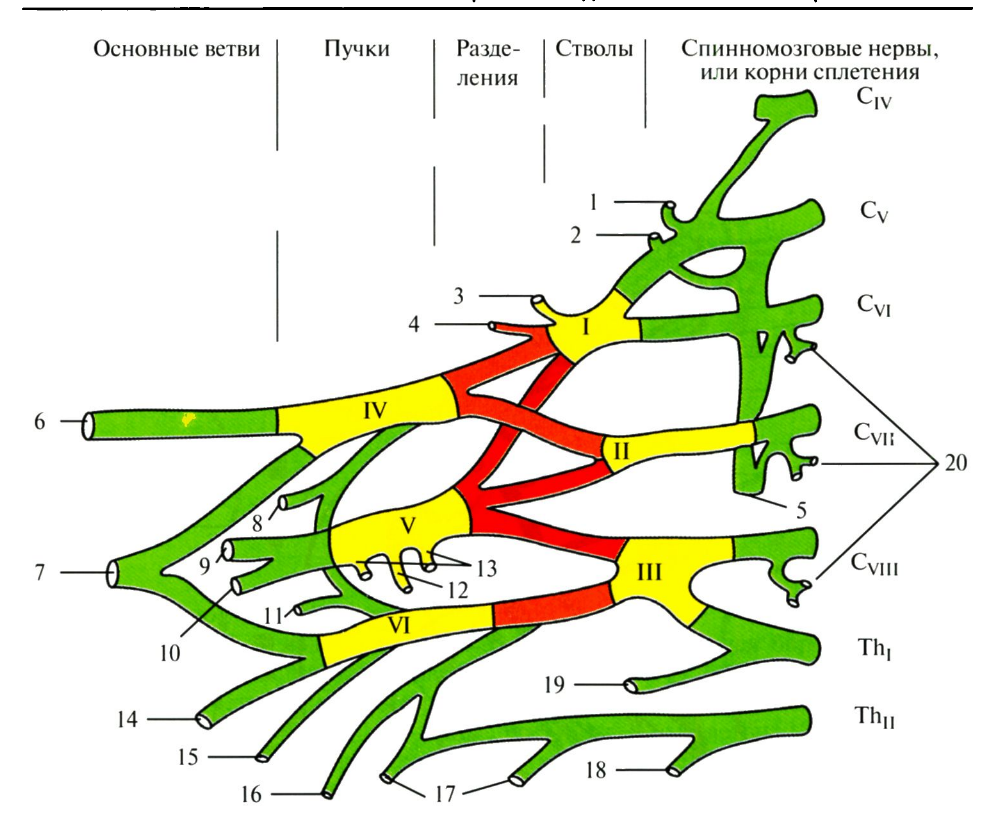


Рис. 2.6. Плечевое сплетение.

I — верхний ствол; II — средний ствол; III — нижний ствол; IV — латеральный пучок; V — задний пучок; VI — медиальный пучок; надключичная часть: 1 — ветвь к диафрагмальной мышце; 2 — дорсальный нерв лопатки (C_V); 3 — подключичный нерв (C_V, C_{VI}); 4 — надлопаточный нерв (C_{IV}–C_{VI}); 5 — длинный грудной нерв (C_V–C_{VII}); подключичная часть: 6 — мышечно-кожный нерв (C_{IV}–C_{VI}); 7 — срединный нерв (C_V–C_{VIII}, Th_I); 8 — латеральный грудной нерв (C_V–C_{VII}); 9 — подмышечный нерв (C_V, C_{VI}); 10 — лучевой нерв (C_V–C_{VIII}, Th_I); 11 — медиальный грудной нерв (C_{VIII}–Th_{II}); 12 — грудоспинной нерв (C_{VI}–C_{VIII}); 13 — подлопаточный нерв (C_V, C_{VI}); 14 — локтевой нерв (C_{VIII}, Th_I); 15 — медиальный кожный нерв предплечья (C_{VIII}, Th_I); 16 — медиальный кожный нерв плеча (Th_I); 17 – межреберно-плечевые нервы; 18 — межреберный нерв (II); 19 — межреберный нерв (I); 20 — задние двигательные ветви спинномозговых нервов к передней, средней и задней лестничным мышцам и длинным мышцам шеи.

Красным цветом обозначены задние, розовым — передние разветвления трех стволов

периферические нервы осуществляют двигательную и чувствительную иннервацию плечевого пояса и верхних конечностей.

Передние ветви грудных нервов не формируют сплетения, а образуют обособленные нервы, иннервирующие кожу передней поверхности туловища, межреберные мышцы, мышцы, поднимающие ребра, и мышцы живота.

Поясничное сплетение (рис. 2.7) образуется передними ветвями спинномозговых нервов Th_{XII}–L_{IV}-сегментов, крестцовое сплетение L_{IV}–S_{III}-сегментов (рис. 2.8). Их периферические нервы осуществляют двигательную и чувствительную иннервацию мускулатуры тазового пояса, нижних конечностей, органов таза.

Последний крестцовый и *копчиковые спинномозговые нервы* (S_V–Co_{I-II}) дают начало нескольким тонким нервам, иннервирующим кожные покровы верхушки копчика.

2.2. ГОЛОВНОЙ МОЗГ

Ствол головного мозга

Ствол мозга продолжает спинной мозг вверх, в полость черепа, и состоит из продолговатого мозга, моста и среднего мозга (снизу вверх). На сагиттальном срезе в стволе мозга можно выделить основание, покрышку и крышу (рис. 2.9). В основании проходят главным образом нисходящие эфферентные пути. В покрышке расположены ядра черепных нервов, чувствительные (афферентные) пути, ретикулярная формация. Крышей среднего мозга служит пластинка четверохолмия, в определенной степени — мозжечок, онтогенетически связанный со структурами моста.

Ядра III и IV черепных нервов располагаются на уровне верхних и нижних бугорков среднего мозга соответственно, ядра V–VIII черепных нервов — на уровне моста, ядра IX–XII — на уровне продолговатого мозга (каудальная группа). Ядра черепных нервов являются аналогами сегментарных структур спинного мозга: двигательные соответствуют передним рогам спинного мозга, чувствительные — задним рогам, вегетативные — боковым рогам (рис. 2.10).

Продолговатый мозг

Продолговатый мозг (*medulla oblongata*) является продолжением спинного мозга. Спинной мозг переходит в продолговатый мозг постепенно, без четкой границы. Условной границей перехода спинного мозга в продолговатый является перекрест пирамид (*decussatio pyramidum*).

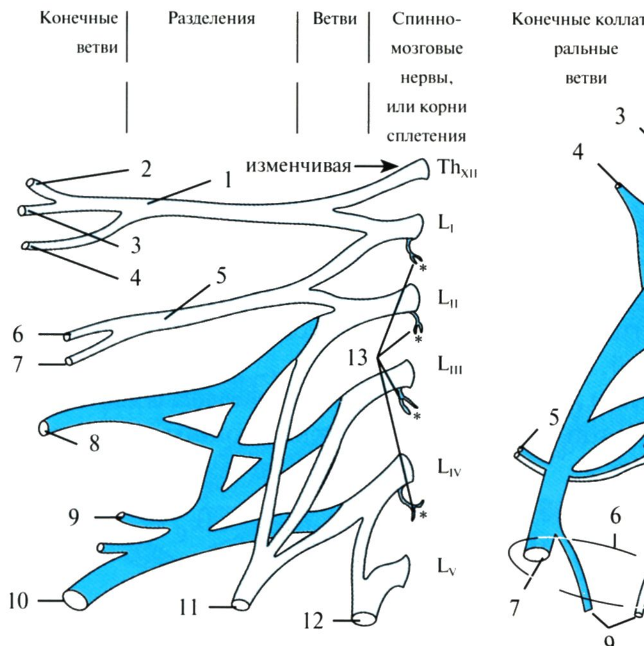


Рис. 2.7. Поясничное сплетение.

1 — подвздошно-подчревный нерв (Th_{XII}; L_I); 2 — подвздошная ветвь; 3 — подчревная ветвь; 4 — подвздошно-паховый нерв (L_I); 5 — бедренно-половой нерв (L_I, L_{II}); 6 — бедренная ветвь; 7 — половая ветвь; 8 — латеральный кожный нерв бедра (L_{II}, L_{III}); 9 — мышечные ветви бедренного нерва к подвздошным мышцам; 10 — бедренный нерв (L_{II}–L_{IV}); 11 — запирательный нерв (L_{II}–L_{IV}); 12 — ветвь к крестцовому сплетению; 13 — задние двигательные ветви к межпоперечным мышцам поясницы и квадратной мышце поясницы (обозначены звездочками)

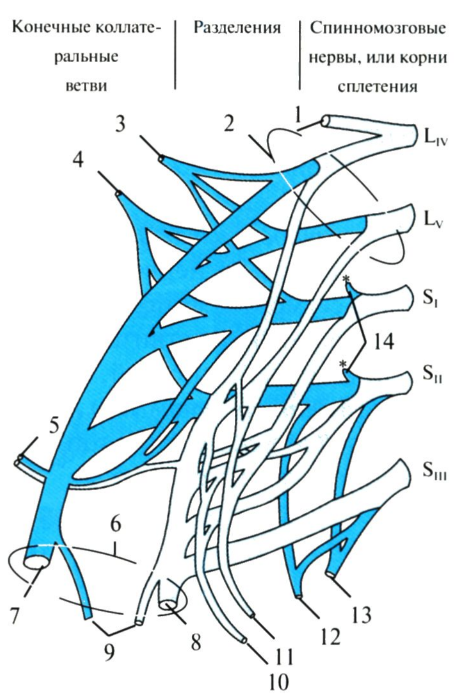


Рис. 2.8. Крестцовое сплетение.

1 — ветвь к поясничному сплетению; 2 – пояснично-крестцовый ствол; 3 — верхний ягодичный нерв (L_{IV}, L_V, S_I); 4 — нижний ягодичный нерв (L_V, S_I, S_{II}); 5 — задний кожный нерв бедра (S_I–S_{III}); 6 — седалищный нерв; 7 — общий малоберцовый нерв (L_{IV}, L_V, S_I, Sn); 8 — большеберцовый нерв (L_{IV}, L_V, S_I–S_{III}); 9 — мышечные ветви к подколенным мышцам; 10 — мышечные ветви к внутренней запирательной и верхней близнецовой мышцам (L_V, S_I, S_{II}); 11 — мышечные ветви к квадратной мышце бедра и нижней близнецовой мышце (L_{IV}, L_V, S_I); 12 — нижние нервы ягодицы; 13 — ветвь к копчиковому сплетению; 14 — задние двигательные ветви спинномозговых нервов к грушевидной мышце (S_I, S_{II}. обозначены звездочками)

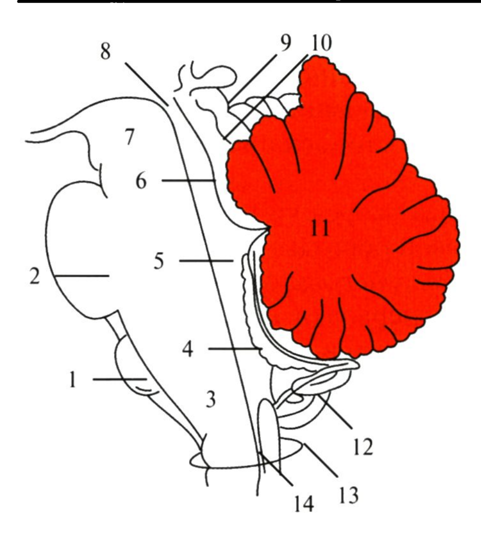


Рис. 2.9. Схема строения ствола мозга (сагиттальный срез).

1 — олива; 2 — мост; 3 — продолговатый мозг; 4 — хориоидальное сплетение; 5 — IV желудочек; 6 — центральный водопровод; 7 — средний мозг; 8 — центральный водопровод; 9 — верхние бугорки; 10 — нижние бугорки; 11 — мозжечок; 12 — миндалина мозжечка; 13 — большое затылочное отверстие; 14 — центральный канал спинного мозга

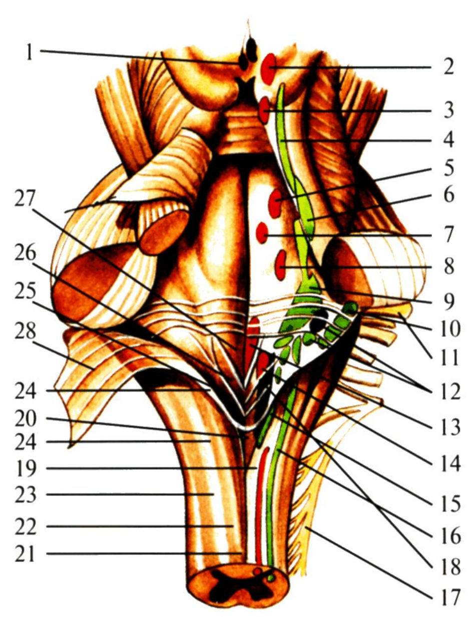


Рис. 2.10. Расположение ядер черепных нервов в стволе мозга. Ромбовидная ямка.

1 — парасимпатические ядра глазодвигательного нерва; 2 — ядра глазодвигательного нерва; 3 — ядро бокового нерва; 4 — ядро среднемозгового пути тройничного нерва; 5 — двигательное ядро тройничного нерва; 6 — мостовое ядро тройничного нерва; 7 — ядро отводящего нерва; 8 — ядро лицевого нерва; 9 – вестибулярные ядра; 10 — улитковые ядра; 11 — лицевой нерв; 12 – верхнее и нижнее слюноотделительные ядра; 13 — ядро подъязычного нерва; 14 — двойное ядро; 15 — ядро спинномозгового пути тройничного нерва; 16 – ядро одиночного пути; 17 – добавочный нерв; 18 — заднее ядро блуждающего нерва; 19 — ядро добавочного нерва; 20 — задвижка; 21 — задняя срединная борозда; 22 — нежный пучок; 23 — клиновидный пучок; 24 — задняя промежуточная борозда; 25 — нижний угол ромбовидной ямки; 26 — треугольник блуждающего нерва; 27 – треугольник подъязычного нерва; 28 – нижний мозговой парус

Макроскопически в продолговатом мозге на его вентральной поверхности выделяется передняя срединная щель. Латеральнее от нее четко расположены пирамиды (*pyramides*), с латеральной стороны ограниченные передними латеральными бороздами. Кнаружи от них располагаются возвышения нижнего оливного ядра. Несколько кзади расположенные задние канатики, разделенные задней срединной бороздой, образуют два отчетливо выраженных возвышения. На этом уровне рас-

положено возвышение, соответствующее расположению ядра тонкого пучка. Клиновидный пучок заканчивается клиновидным ядром (*nucl. cuneatus*), которое образует небольшое возвышение на дорсальной поверхности продолговатого мозга. Снаружи клиновидный пучок ограничивается задней латеральной бороздой.

Из передней боковой борозды выходят корешки подъязычного нерва (*n. hypoglossus,* XII), из задней боковой борозды выходят каудально волокна языкоглоточного нерва (*n. glossopharyngeus*, IX), оральнее — блуждающего (*n. vagus,* X) и добавочного нервов (*n. accessorius*, XI).

Оральнее продолговатый мозг переходит в мост (*pons*). Граница между ними на базальной поверхности мозга весьма четкая: мостомозжечковые волокна моста образуют мощный пучок, который располагается перпендикулярно длинной оси продолговатого мозга и дорсально образует средние мозжечковые ножки. Пучками мостомозжечковых волокон мост также четко отделяется от среднего мозга, в который он переходит.

Дорсально расположенный продолговатый мозг и мост образуют дно IV желудочка, выстланного эпендимой. IV желудочек, сужаясь кпереди, переходит в сильвиев водопровод, через который он сообщается с III желудочком; кроме того, IV желудочек имеет три отверстия, благодаря которым цереброспинальная жидкость может поступать в субарахноидальное пространство: два симметричных отверстия сбоку (отверстия Люшки), в области латеральных карманов, и одно несимметричное отверстие, находящееся в задней части крыши (отверстие Мажанди).

Боковые стенки IV желудочка образуются соответственно нижними, средними и верхними мозжечковыми ножками, крыша — нижним и верхним мозговыми парусами. Дорсальнее располагается мозжечок, прикрывающий IV желудочек. Изнутри к нижнему мозговому парусу прилежит сосудистая основа IV желудочка.

Дно IV желудочка имеет форму ромба (ромбовидная ямка). Верхние стороны ромба ограничены верхними ножками мозжечка, нижние — нижними ножками. Верхний и нижний углы ромба соединяются продольной срединной бороздой. Из боковых углов ромбовидной ямки к середине идут парные мозговые полоски, разделяющие ее на верхний и нижний треугольники. Условно можно считать, что верхний треугольник соответствует мосту, нижний — продолговатому мозгу. В области ромбовидной ямки находятся ядра V–XII черепных нервов.

В ромбовидной ямке от каудального отдела продолговатого мозга тянется крупное ядро подъязычного нерва (XII), осуществляющее двига-

тельную иннервацию языка. Оно располагается несколько латеральнее средней линии и представлено колонкой крупных многоугольных нервных клеток. Латеральнее от него также почти на всем протяжении продолговатого мозга тянется заднее ядро блуждающего нерва (X). Заднее ядро блуждающего нерва состоит из клеток средней величины, веретенообразной или угловатой формы, а также мелких многоугольных клеток. Латеральнее заднего ядра блуждающего нерва располагается ядро одиночного пути (*nucl. tractus solitarii*), которое тянется от нижнего отдела продолговатого мозга до нижнего отдела моста. В этом ядре заканчиваются афферентные волокна блуждающего и языкоглоточного нервов.

В нижнем отделе продолговатого мозга латеральные части его покрышки заняты тонким (*nucl. gracilis*) и клиновидным (*nucl. cuneatus*) ядрами, в которых заканчиваются волокна тонкого и клиновидного пучков, идущие из спинного мозга. В наружной части клиновидного пучка на уровне нижнего отдела продолговатого мозга начинает формироваться добавочное клиновидное ядро (*nucl. cuneatus accessorius*). Волокна от добавочного клиновидного ядра, оливомозжечкового пучка и других более мелких систем начинают формировать нижние мозжечковые ножки. Вентральнее от ядер тонкого и клиновидного пучков располагается ядро спинномозгового пути тройничного нерва (*nucl. tractus spinalis n. trigemini*), которое тянется через каудальный отдел моста и весь продолговатый мозг. Это ядро окружает постепенно истончающийся пучок волокон (корешок тройничного нерва), который достаточно развит в каудальном отделе моста и верхнем отделе продолговатого мозга и постепенно исчезает в каудальном отделе продолговатого мозга. В клетках ядра спинномозгового пути тройничного нерва осуществляется рецепция болевых ощущений и температуры лица.

Средний отдел продолговатого мозга (рис. 2.11) на всех уровнях занимают хорошо выраженные ядра ретикулярной формации. На уровне продолговатого мозга они представлены центральным ретикулярным ядром, которое может быть разделено на вентральное и дорсальное. Характерным образованием для продолговатого мозга является нижнее оливное ядро (*nucl. olivaris caudalis*), которое осуществляет важную роль в координации движений и имеет тесные связи с мозжечком. К нижнему оливному ядру прилежат заднее и медиальное добавочные оливные ядра (*nucl. olivaris accessorius posterior et nucl. olivaris accessorius medialis*). Они окружены слоем волокон — капсулой нижней оливы, основную часть которой составляют таламооливные и руброоливные волокна, образующие центральный пучок покрышки.

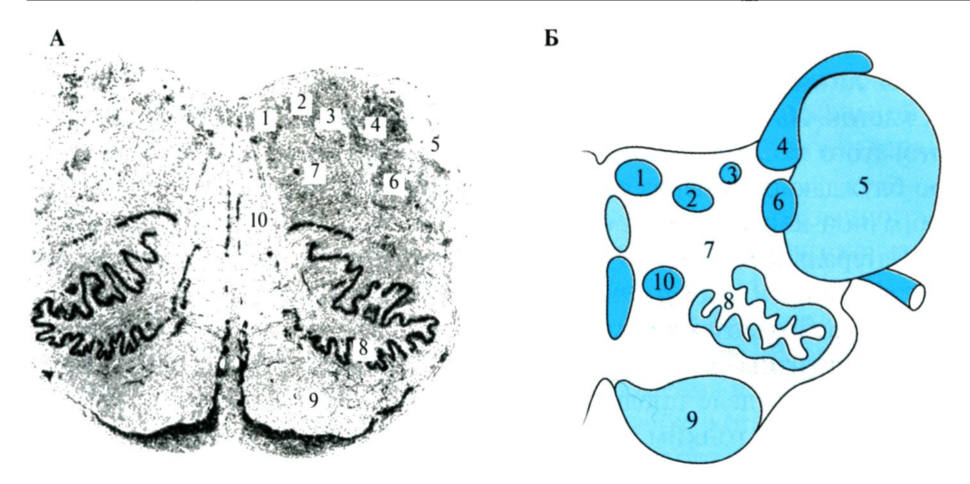


Рис. 2.11. Поперечный срез продолговатого мозга (**А**). Схема (**Б**).
1 — ядро подъязычного нерва; 2 — заднее ядро блуждающего нерва; 3 — ядро одиночного пути; 4 — добавочное клиновидное ядро; 5 — нижняя мозжечковая ножка; 6 — ядро (нижнее) спинномозгового пути тройничного нерва; 7 — центральное ретикулярное ядро продолговатого мозга (вентральное и дорсальное подъядра); 8 – нижнее оливное ядро; 9 — пирамидный пучок; 10 — медиальная петля

Кнаружи от нижних оливных ядер в латеральных отделах продолговатого мозга располагаются волокна руброспинального, переднего спиномозжечкового, латерального спиноталамического и оливоспинномозгового путей. Между оливными ядрами, дорсальнее пирамид, находятся волокна медиальной петли (*lemniscus medialis*), которая образована перекрещивающимися волокнами от ядер клиновидного и тонкого пучков. Эти волокна идут через ядра ретикулярной формации и называются внутренними дугообразными волокнами (*fibrae arcuatae internae*). Над перекрестом внутренних дугообразных волокон, кпереди от ядра подъязычного нерва, лежит медиальный продольный пучок (*fasciculus longitudinalis medialis*), осуществляющий взаимосвязь многих ядер ствола мозга между собой. В латеральном отделе центрального ретикулярного ядра, на границе между его дорсальным и вентральным подъядрами, располагаются крупные клетки двойного ядра (*nucl. ambiguus*).

Вентральные отделы продолговатого мозга заняты пирамидами, по переднему и медиальному краям которых лежат дугообразные ядра. Около задней латеральной борозды, дорсолатеральнее от нижнего оливного ядра, проходят передний спиномозжечковый путь, латеральный спиноталамический и красноядерно-спинномозговой пути. Задний

спиномозжечковый путь на этом уровне полностью перешел в нижние мозжечковые ножки.

Дорсальнее пирамид между швом и нижним оливным ядром отчетливо видна медиальная петля, кзади от которой находятся медиальный продольный пучок и задний продольный пучок.

Снаружи к нижней ножке мозжечка и волокнам слухового нерва прилежит заднее улитковое ядро. Кпереди от входа этого нерва в мозг располагается переднее улитковое ядро.

Мост мозга

Мост мозга (*pons cerebri*) является продолжением продолговатого мозга в оральном направлении. Наиболее характерной структурой моста являются его ядра, волокна трапециевидного тела и мостомозжечковые волокна, которые занимают его основание. Скопления волокон моста, поднимающихся в мозжечок, образуют среднюю мозжечковую ножку. По гистологическому строению мост делится на переднюю (базальную) и заднюю часть, или покрышку (*tegmentum*). Передняя часть моста состоит из идущих в продольном направлении пучков пирамидных волокон и волокон других нисходящих путей, разделенных ядрами моста и поперечными волокнами. В отличие от продолговатого мозга, волокна пирамидного пути в мосту представлены некомпактными образованиями, так как идущие поперечно волокна моста разделяют пирамидный путь на отдельные пучки волокон.

Из основания моста между продолговатым мозгом и мостом выходит отводящий нерв (*nucl. n. abducens*, VI), который находится вблизи от средней линии. Латеральнее выходит лицевой нерв (*n. facialis*, VII), еще латеральнее — преддверно-улитковый нерв (*n. vestibulocochlearis*, VIII). В боковых отделах моста, в средних его частях, выходит тройничный нерв (*n. trigeminus*, V). Покрышка моста, так же как и продолговатый мозг, содержит ядра черепных нервов, релейные ядра, ядра ретикулярной формации, а также ядра, осуществляющие взаимосвязь образований различного уровня мозгового ствола.

В области перехода от продолговатого мозга к мосту и в нижнем отделе моста располагаются вестибулярные (*nucl. vestibularis*, VIII) и улитковые ядра (*nucl. cochlearis*, VIII), которые занимают самые латеральные отделы на поперечном срезе. В вентролатеральных отделах покрышки каудально находится крупное ядро лицевого нерва. В среднем отделе моста, непосредственно у дна IV желудочка, расположено ядро отводящего нерва (*nucl. n. abducens*, VI) (рис. 2.12). В среднем и верхнем отделах

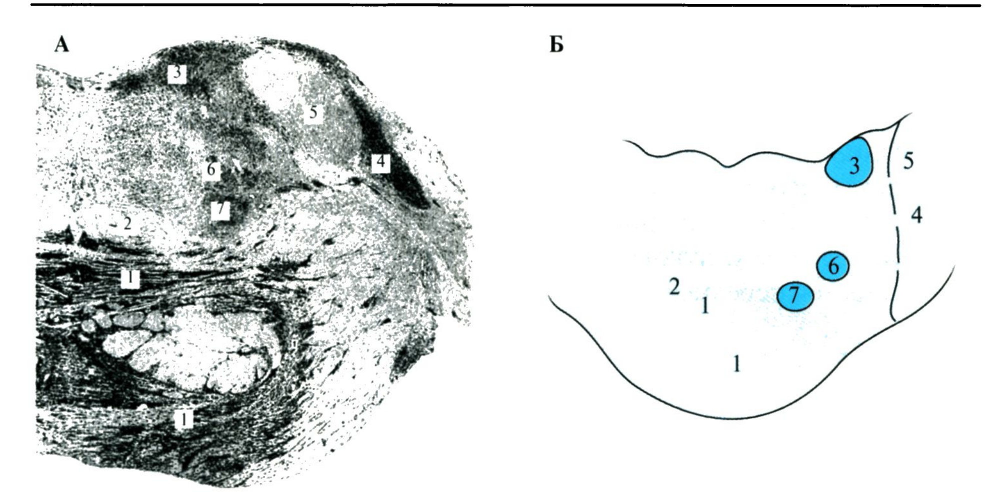


Рис. 2.12. Поперечный срез моста мозга (**А**). Схема (**Б**).
1 — ядра и волокна моста; 2 — медиальная петля; 3 — медиальное вестибулярное ядро; 4 — дорсальное кохлеарное ядро; 5 — средняя мозжечковая ножка; 6 — ядро лицевого нерва; 7 — верхнее оливное ядро

моста вентролатерально, несколько оральнее окончания ядра лицевого нерва, лежат двигательное и чувствительное ядра тройничного нерва.

Средний отдел моста занят ядрами ретикулярной формации, которые в продольном направлении могут быть разделены на оральное и каудальные, а каждое из них в поперечном направлении — на медиальную и латеральную части. Медиальные отделы ретикулярных ядер моста содержат более крупные клетки.

Медиальная петля меняет свое расположение: она сдвигается вентральнее, а затем вентролатеральнее. В среднем и верхнем отделах моста к медиальной петле примыкают волокна латеральной петли. На границе медиальной и латеральной петель идет латеральный спиноталамический путь. Кзади от латеральной петли лежит передний спиномозжечковый путь, кнутри от него — красноядерно-спинномозговой путь.

В дорсальных отделах покрышки у средней линии располагаются волокнистые системы, осуществляющие взаимосвязь образований мозгового ствола. К этим системам относятся медиальный продольный пучок, задний продольный пучок, круглый пучок и др.

Среди образований моста следует отметить верхнее оливное ядро, а также переднее и заднее ядра трапециевидного тела, имеющего отношение к восприятию слуха.

Оральнее, в верхних и дорсолатеральных отделах моста, находятся верхние мозжечковые ножки, которые образуют боковую стенку IV желудочка. На этих же уровнях расположены верхние вестибулярные ядра и появляются клетки двигательного ядра тройничного нерва.

Через мост проходит ряд проводящих путей, которые связывают вышележащие отделы головного мозга со спинным мозгом. Наиболее крупным из них является пирамидный путь, который идет в вентральных отделах моста. Через мост проходят также красноядерно-спинномозговой путь, берущий начало в среднем мозге, и покрышечно-спинномозговой путь, начинающийся в покрышке среднего мозга. В мосту мозга берут начало нисходящие преддверно-спинномозговой путь, идущий из вестибулярных ядер, ретикулярно-спинномозговой путь, берущий начало главным образом в гигантоклеточном ядре и парагигантоклеточных дорсальном и вентральном ядрах ретикулярной формации, а также ряд других систем волокон.

Волокна большинства как нисходящих, так и восходящих проводящих путей, идущих через мост мозга, отдают на этом уровне коллатерали, оканчивающиеся на клетках ретикулярной формации.

Средний мозг

Средний мозг (*mesencephalon*) является продолжением моста. На базальной поверхности головного мозга средний мозг четко отделяется от моста благодаря поперечным волокнам. С дорсальной поверхности средний мозг отграничивается от моста мозга по уровню перехода IV желудочка в водопровод и расположению нижних холмиков покрышки. На уровне перехода IV желудочка в водопровод верхнюю часть IV желудочка формирует верхний мозговой парус, где образуют перекрест волокна блокового нерва и переднего спиномозжечкового пути.

В латеральных отделах в средний мозг входят верхние мозжечковые ножки, которые, постепенно погружаясь в него, образуют перекрест у средней линии. Дорсальная часть среднего мозга, расположенная кзади от водопровода, представлена крышей (*tectum mesencephali*) с ядрами нижних и верхних холмиков.

Строение ядер нижних холмиков простое: они состоят из относительно гомогенной массы нервных клеток среднего размера, участвуют в реализации функции слуха и сложных рефлексов на звуковые раздражения. Ядра верхних холмиков организованы более сложно и имеют слоистое строение, принимая участие в осуществлении безусловных рефлексов на зрительные раздражения. Кроме того, эти ядра коорди-

нируют движения туловища, мимические реакции, движения глазных яблок, головы и т.д. Данные рефлекторные реакции осуществляются благодаря покрышечно-спинномозговому и покрышечно-бульбарному путям.

Вентральнее верхних и нижних холмиков крыши находится водопровод среднего мозга, окруженный центральным серым веществом (околоводопроводное серое вещество).

В нижнем отделе покрышки среднего мозга на уровне нижних холмиков четверохолмия располагается ядро блокового нерва (*nucl. n. trochlearis*, IV), состоящее из немногочисленных крупных многоугольных клеток.

На уровне среднего и верхнего отделов покрышки локализуется комплекс ядер глазодвигательного нерва, в который входят главное ядро глазодвигательного нерва, крупноклеточное, сходное по морфологии с ядрами блокового и отводящего нервов, мелкоклеточное непарное центральное ядро и наружное мелкоклеточное добавочное ядро. Ядра глазодвигательного нерва располагаются в покрышке среднего мозга у средней линии, вентрально от водопровода, на уровне верхних холмиков крыши среднего мозга.

Важными образованиями среднего мозга являются парные красные ядра и черное вещество (рис. 2.13). Красное ядро (*nucl. ruber*) располагается вентролатеральнее центрального серого вещества среднего

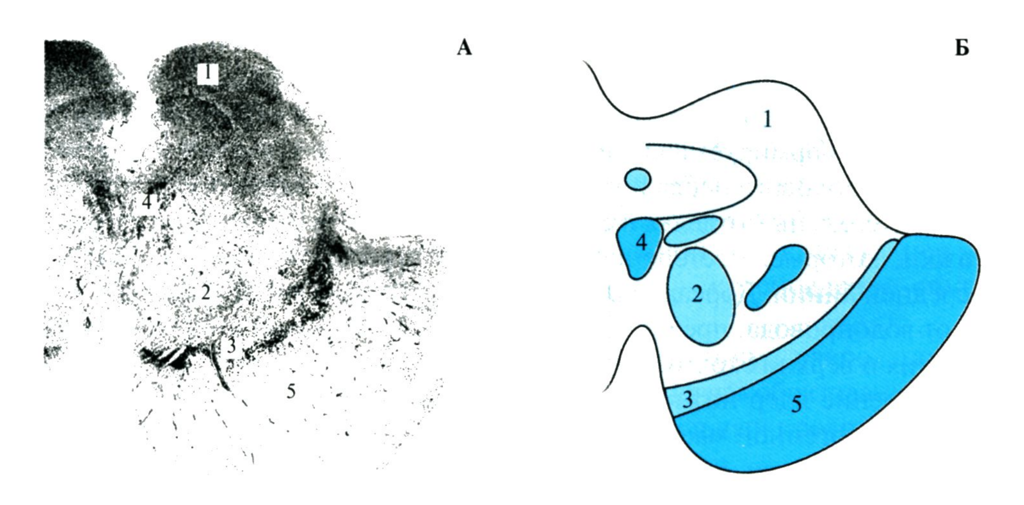


Рис. 2.13. Поперечный срез среднего мозга (**А**). Схема (**Б**).
1 — нижний холмик пластинки крыши; 2 — красное ядро; 3 — черное вещество; 4 — ядро глазодвигательного нерва; 5 — основание ножки мозга

мозга. В красном ядре оканчиваются волокна от зубчатых ядер мозжечка и стриопаллидарной системы, начинаются волокна красноядерно-спинномозгового, красноядерно-оливного путей, а также волокна, идущие в кору большого мозга. Вентральнее от красного ядра располагается черное вещество (*subst. nigra*), которое как бы отделяет покрышку среднего мозга от его основания.

Основание ножки мозга состоит из волокон, которые связывают кору большого мозга и другие образования конечного мозга с нижележащими образованиями ствола и спинного мозга. Большая часть основания занята волокнами пирамидного пути. В медиальной части ножки мозга располагаются волокна, идущие из лобных долей к ядрам моста и продолговатого мозга, в средней части — волокна пирамидного пути, в латеральной части — волокна, идущие из височной, затылочной и теменной долей к ядрам моста.

Ретикулярная формация

Ретикулярная формация (*formatio reticularis*) получила название в связи с тем, что в ней нервные клетки располагаются на значительном расстоянии друг от друга и разделены большим количеством волокон, идущих во всех направлениях (рис. 2.14). Дендриты нейронов ретикулярной формации тянутся на большом протяжении и дают сравнительно небольшое количество ветвей. Ретикулярная формация проходит через продолговатый мозг, мост, средний мозг и заканчивается в неспецифических ядрах таламуса.

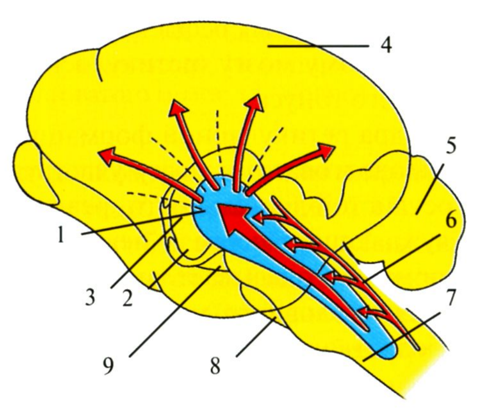


Рис. 2.14. Восходящая активирующая ретикулярная формация ствола мозга (схема).

1 — восходящая активирующая ретикулярная формация ствола мозга; 2 — гипоталамус; 3 — таламус; 4 — кора большого мозга; 5 — мозжечок; 6 — афферентные коллатерали; 7 — продолговатый мозг; 8 — мост мозга; 9 — средний мозг

На уровне продолговатого мозга и моста ретикулярную формацию можно разделить на латеральную и медиальную части. Медиальная часть содержит более крупные клетки, что позволяет выделить в ретикулярной формации крупноклеточное вентромедиальное и мелкоклеточное

дорсолатеральное ядра ствола мозга. В области перехода продолговатого мозга в мост в вентромедиальных отделах ретикулярной формации располагаются гигантоклеточное ретикулярное ядро, парагигантоклеточное дорсальное и латеральное ретикулярные ядра. Дорсолатеральную часть ретикулярной формации на этом уровне занимает мелкоклеточное ретикулярное ядро.

Ретикулярная формация играет важную роль в осуществлении взаимосвязи между проводящими путями и ядерными образованиями ствола мозга, а также в регуляции функций надстволовых отделов ЦНС. К ней дают коллатерали все основные восходящие и нисходящие проводники. Ретикулярная формация имеет взаимные связи с гипоталамусом, таламусом, стриопаллидарной системой, корой больших полушарий (особенно в области лимбической системы), а также с мозжечком, ядрами ствола мозга, системой заднего (медиального) продольного пучка. Волокна, соединяющие ядра ретикулярной формации с системой заднего продольного пучка, проходящего вблизи средней линии у дна IV желудочка, связывают в единую сеть ядра верхних и нижних бугорков четверохолмия, всех глазодвигательных черепных нервов, вестибулярных, добавочных, блуждающих нервов, создавая основу для реализации безусловных рефлексов. Пути, идущие от ретикулярной формации к спинному мозгу (ретикулоспинальные), участвуют в регуляции мышечного тонуса.

Ядра ретикулярной формации на уровне моста и перехода от моста к продолговатому мозгу участвуют в регуляции дыхания и сердечнососудистой деятельности, реализуя свои влияния через связи с ядрами блуждающего нерва и некоторых других систем мозга. Ретикулярная формация оказывает активирующее действие на все вышележащие отделы головного мозга и обеспечивает, в частности, регуляцию сна и бодрствования.

Мозжечок

Мозжечок (*cerebellum*) расположен в задней черепной ямке, кзади от продолговатого мозга и моста, под затылочными долями полушарий большого мозга (рис. 2.15). От него мозжечок отделяется твердой оболочкой головного мозга — наметом мозжечка (*tentorium cerebelli*). Мозжечок состоит из средней части, или червя (*vermis cerebelli*), и двух боковых частей — полушарий (*hemispherium cerebelli*). В мозжечке различают переднюю, верхнюю и нижнюю поверхности и передний и задний края. Принято деление мозжечка на переднюю, заднюю, и клочково-узелковую доли,

а термины «червь» и «полушария» используются при определении центральных или периферических отделов мозжечка.

Кора мозжечка имеет трехслойное строение: наружный (молекулярный) содержит небольшое количество малых звездчатых клеток; внутренний (зернистый) образован тесно прилежащими друг к другу клетками-зернами и более редкими крупными звездчатыми нейронами, между ними располагается слой крупных клеток Пуркинье (рис. 2.16).

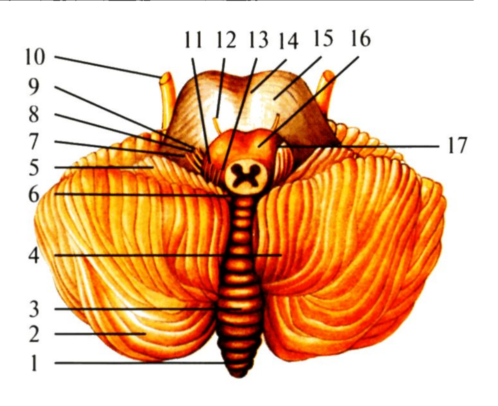


Рис. 2.15. Мозжечок.
1 — бугор червя; 2 — горизонтальная щель; 3 — пирамида червя; 4 — миндалина мозжечка; 5 — клочок; 6 — ножка клочка; 7 — преддверно-улитковый нерв; 8 — промежуточный нерв; 9 — лицевой нерв; 10 — тройничный нерв; 11 — корешки языкоглоточного и блуждающего нервов; 12 — отводящий нерв; 13 — корешки подъязычного нерва; 14 — базилярная борозда; 15 — мост мозга; 16 — пирамида продолговатого мозга; 17 — олива

В белом веществе мозжечка расположены 4 пары ядер. Наиболее поверхностно (в полушарии мозжечка) находится крупное зубчатое ядро (*nucl. dentatus*). Кнутри от него расположено пробковидное ядро (*nucl. emboliformis*). Ядро шатра (*nucl. fastigii*) лежит в белом веществе червя, у средней линии, над IV желудочком, а между ним и пробковидным ядром находится шаровидное ядро (*nucl. globosus*) (рис. 2.17).

В мозжечке различают экстра- и эндоцеребеллярную системы волокон. К экстрацеребеллярной системе относятся длинные проекционные афферентные и эфферентные волокна, связывающие мозжечок с другими отделами головного и спинного мозга. Эндоцеребеллярная система состоит из ассоциативных, комиссуральных и коротких проекционных волокон. Ассоциативные волокна связывают отдельные участки коры мозжечка между собой, комиссуральные — противоположные полушария мозжечка, а короткие проекционные волокна — кору мозжечка с его ядрами.

Связи мозжечка с другими отделами ЦНС осуществляются посредством трех пар мозжечковых ножек: нижней, средней и верхней. Нижняя и средняя мозжечковые ножки состоят преимущественно из афферентных путей, а верхняя мозжечковая ножка принадлежит в основном эфферентной системе.

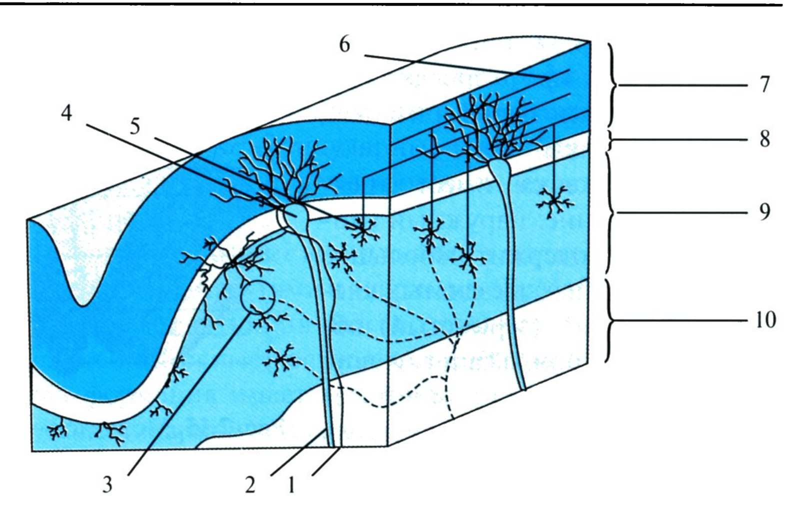


Рис. 2.16. Клеточное строение коры мозжечка.
1 — вьющиеся волокна; 2 — аксон клетки Пуркинье; 3 — клубочек; 4 — клетка Пуркинье; 5 — наружная звездчатая клетка; 6 — параллельные волокна; 7 — молекулярный слой; 8 — слой клетки Пуркинье; 9 — гранулярный слой; 10 — белое вещество

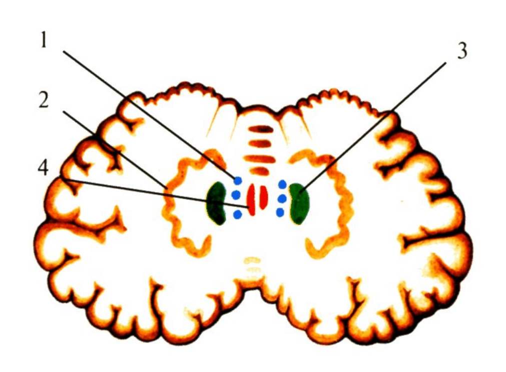


Рис. 2.17. Ядра мозжечка.
1 — шаровидное ядро; 2 — зубчатое ядро; 3 — пробковидное ядро; 4 — ядро шатра

Мозжечок осуществляет постоянный контроль двигательной активности. Он участвует в координации движений, регуляции мышечного тонуса, сохранении позы и равновесия тела.

Промежуточный мозг

Промежуточный мозг (*diencephalon*) находится между средним мозгом и полушариями большого мозга, включает III желудочек и образования, формирующие его стенки. В промежуточном мозге выделяют верхний отдел — эпиталамус, средний отдел — таламус, нижний отдел — гипоталамус и задний отдел — метаталамус. III желудочек имеет форму узкой щели, его дно образовано гипоталамусом. Переднюю стенку III желудочка составляет тонкая концевая пластинка, которая начинается у зрительного перекреста и переходит в ростральную пластинку мозолистого тела. В верхнем

отделе передней стенки III желудочка находятся столбы свода. Около столбов свода в его передней стенке находится отверстие, соединяющее III желудочек с парными боковыми желудочками (отверстие Монро). Боковые стенки III желудочка образованы таламусом. Под задней спайкой мозга III желудочек переходит в водопровод среднего мозга.

Таламус (*thalamus*) имеет сложное цитоархитектоническое строение. Внутренняя поверхность таламуса отделяется от верхней мозговой полоской. Верхнюю поверхность покрывает белое вещество. Передняя часть верхней поверхности утолщается и образует передний бугорок (*tuberculum thalami anterius*), а задний бугорок образует подушку (*pulvinar*). Латерально верхняя поверхность таламуса граничит с парным хвостатым ядром (*nucl. caudatus*), отделяясь от него пограничной полоской. Наружная поверхность таламуса отделяется внутренней капсулой от чечевицеобразного ядра и головки хвостатого ядра.

Среди множества ядер таламуса выделяют следующие группы:

- комплекс специфических, или релейных, таламических ядер, через которые проводится афферентная информация определенной модальности;
- неспецифические таламические ядра, не связанные с проведением афферентной информации и проецирующиеся на кору больших полушарий более диффузно, чем специфические ядра;
- ассоциативные ядра таламуса, получающие раздражения от других ядер таламуса и передающие эту информацию на ассоциативные области коры головного мозга.

Основные ядра таламуса:

- передние (*nucl. anterior*);
- срединные (*nucl. mediales*);
- дорсолатеральные (*nucl. dorsolateralis*);
- внутрипластинчатые (*nucl. intralaminares*);
- вентролатеральные (*nucl. ventrolaterales*);
- задние (*nucl. posteriores*);
- ретикулярные (*nucl. reticulares*).

Подбугорное ядро (*nucl. subthalamicus*) относится к субталамической области промежуточного мозга и состоит из однотипных мультиполярных клеток. К субталамической области относятся также ядра H-, H_1- и H_2-полей и неопределенная зона (*zona incerta*). Поле H_1 располагается под таламусом и состоит из волокон, соединяющих гипоталамус с полосатым телом. Под полем H_1 находится неопределенная зона, переходящая в перивентрикулярную зону III желудочка. Под неопределенной

зоной лежит поле H_2, соединяющее бледный шар с подбугорным ядром и перивентрикулярными ядрами гипоталамуса.

К **эпиталамусу** относятся поводки, спайка поводков, задняя спайка и шишковидное тело. В треугольнике поводка располагаются ядра поводка: медиальное, состоящее из мелких клеток, и латеральное, в котором преобладают крупные клетки.

К **метаталамусу** относятся медиальное и латеральное коленчатые тела. Латеральное коленчатое тело находится под подушкой таламуса, оно является одним из основных подкорковых центров для передачи зрительных ощущений, а также участвует в осуществлении бинокулярного зрения. Медиальное коленчатое тело располагается между верхними бугорками четверохолмия и подушкой таламуса. В медиальном коленчатом теле выделяют дорсальное и вентральное ядра. На клетках медиального коленчатого тела оканчиваются волокна латеральной петли и берет начало центральный слуховой путь, идущий к слуховой коре. Медиальное коленчатое тело является подкорковым центром слухового анализатора.

Гипоталамус (*hypothalamus*) — филогенетически наиболее старая часть промежуточного мозга. Гипоталамус имеет сложное строение (рис. 2.18). В преоптической (передней гипоталамической) области выделяются медиальное и латеральное преоптические ядра, паравентрикулярное и супраоптическое ядра, переднее гипоталамическое и супрахиазмальное ядра.

В медиальной части промежуточной гипоталамической области находятся дорсомедиальное и вентромедиальное гипоталамические ядра, ядро воронки, которое также называют дугообразным ядром. В латеральной части промежуточной области гипоталамуса расположены латеральное гипоталамическое, серобугорное, серобугорно-сосцевидное и перифорникальное ядра.

Задняя гипоталамическая область содержит медиальное и латеральное ядра сосцевидного тела, заднее гипоталамическое ядро.

Гипоталамус обладает сложной системой афферентных и эфферентных путей.

Афферентные пути:

1) медиальный пучок переднего мозга, связывающий перегородку и преоптическую область с ядрами гипоталамуса;
2) свод, соединяющий кору гиппокампа с гипоталамусом;
3) таламогипофизарные волокна, соединяющие таламус с гипоталамусом;
4) покрышечно-сосцевидный пучок, содержащий волокна, идущие из среднего мозга к гипоталамусу;

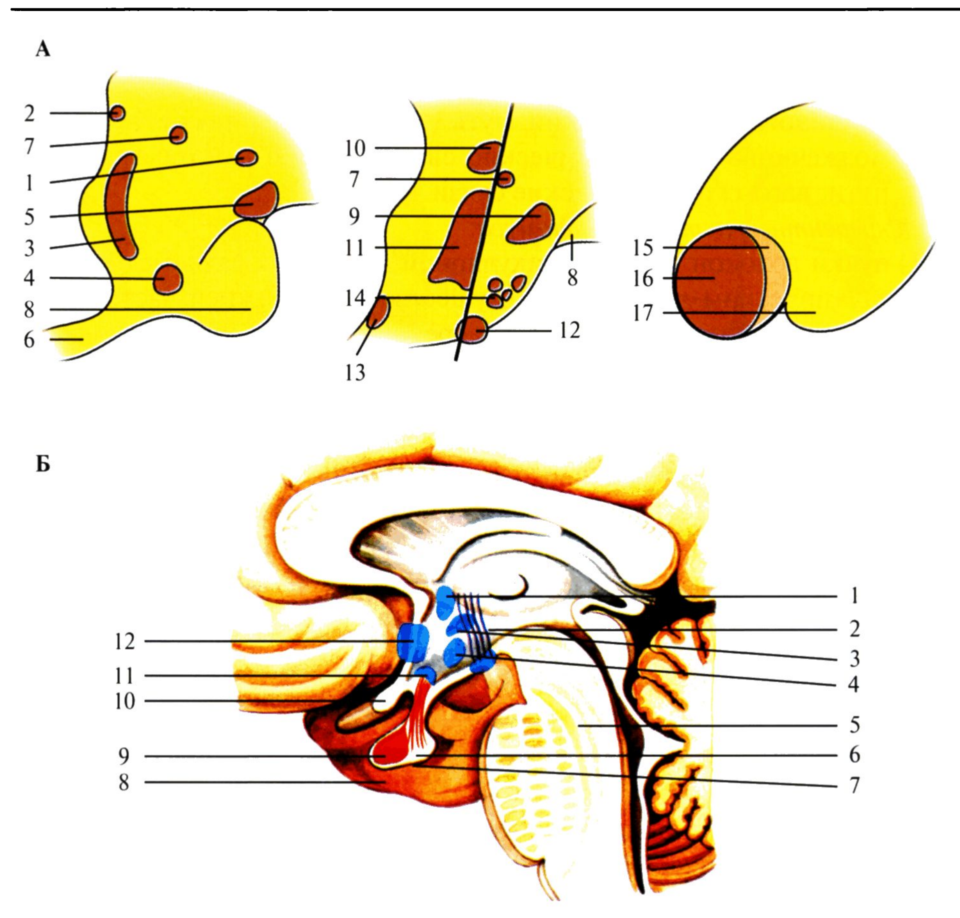


Рис. 2.18. Гипоталамус.

А — различные срезы: 1 — передний (ростральный) отдел гипоталамуса; 2 — передняя комиссура; 3 — паравентрикулярное ядро; 4 — супрахиазматическое ядро; 5 – супраоптическое ядро; 6 — зрительный перекрест; 7 — свод; 8 — зрительный тракт; 9 — латеральное гипоталамическое поле; 10 — дорсомедиальное гипоталамическое ядро; 11 — вентромедиальное гипоталамическое ядро; 12 — туберомамиллярное ядро; 13 — инфундибулярное ядро; 14 — туберальное латеральное ядро; 15 — латеральное мамиллярное ядро; 16 — медиальное мамиллярное ядро; 17 – ножки мозга. **Б** — сагиттальный срез: 1 — паравентрикулярное ядро; 2 — сосцевидно-таламический пучок; 3 — дорсомедиальное гипоталамическое ядро; 4 — вентромедиальное гипоталамическое ядро; 5 — мост мозга; 6 — супраоптический гипофизарный путь; 7 — нейрогипофиз; 8 — гипофиз; 9 — аденогипофиз; 10 — зрительный перекрест; 11 — супраоптическое ядро; 12 — преоптическое ядро

5) задний продольный пучок, несущий импульсы от ствола мозга к гипоталамусу;
6) паллидогипоталамический путь. Установлены также непрямые мозжечково-гипоталамические связи, оптико-гипоталамические пути, ваго-супраоптические связи.

Эфферентные пути гипоталамуса:

1) пучки волокон перивентрикулярной системы к заднемедиальным таламическим ядрам и преимущественно к нижней части ствола мозга, ретикулярной формации среднего мозга и спинному мозгу;
2) сосцевидные пучки, идущие к передним ядрам таламуса и ядрам среднего мозга;
3) гипоталамо-гипофизарный путь к нейрогипофизу. Кроме того, имеется комиссуральный путь, благодаря которому медиальные гипоталамические ядра одной стороны вступают в контакт с медиальными и латеральными ядрами другой.

Гипоталамус является одним из основных образований мозга, участвующих в регуляции вегетативных, трофических и нейроэндокринных функций, он играет существенную роль в регуляции и интеграции деятельности внутренних органов, желез внутренней секреции, симпатического и парасимпатического отделов вегетативной нервной системы.

Гипоталамусу свойственна очень важная нейросекреторная функция, в частности регуляция выделения гормонов гипофизом. В нервных клетках гипоталамических ядер образуется нейросекрет, причем нейросекреторные гранулы, вырабатывающиеся в разных ядрах, различаются по химическому составу и свойствам. Регулирующие влияния гипоталамуса передаются к эндокринным железам не только с помощью гипоталамических нейрогормонов (рилизинг-факторов), переносимых с током крови и действующих гуморально, но и по эфферентным нервным волокнам. Одной из функций гипоталамической области является регуляция деятельности сердечно-сосудистой системы. При нарушении функций гипоталамических ядер происходит изменение терморегуляции и трофики тканей. Гипоталамус участвует в формировании биологических мотиваций и эмоций.

Базальные ядра

Базальные ядра (*nucl. basales*) — скопления серого вещества в глубине полушарий большого мозга (рис. 2.19, 2.20). К ним относятся хвостатое ядро, скорлупа, бледный шар, ограда и миндалевидное тело.

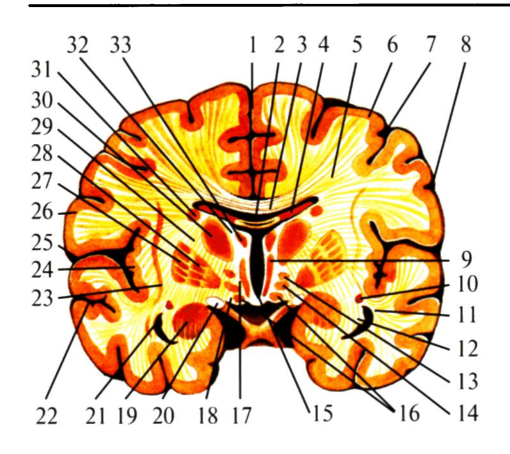


Рис. 2.19. Фронтальный срез большого мозга на уровне сосцевидных тел.

1 — продольная щель большого мозга; 2 — свод; 3 — мозолистое тело; 4 — сосудистое сплетение бокового желудочка; 5 — лучистость мозолистого тела; 6 — прецентральная извилина; 7 — центральная борозда; 8 — постцентральная извилина; 9 — медиальное ядро таламуса; 10 — хвост хвостатого тела; 11 — задняя часть передней спайки; 12 — гиппокамп; 13 — неопределенная зона; 14 — субталамическое ядро; 15 — III желудочек; 16 — сосцевидные тела; 17 — сосцевидно-таламический пучок; 18 — основание ножки мозга; 19 — миндалевидное тело; 20 — зрительный тракт; 21 — нижний рог бокового желудочка; 22 — верхняя височная борозда; 23 — ограда; 24 — островок; 25 — латеральная борозда; 26 — покрышка; 27 — скорлупа; 28 — бледный шар; 29 — внутренняя капсула; 30 — латеральные ядра таламуса; 31 — хвостатое ядро; 32 — мозговая пластинка таламуса; 33 — передние ядра таламуса

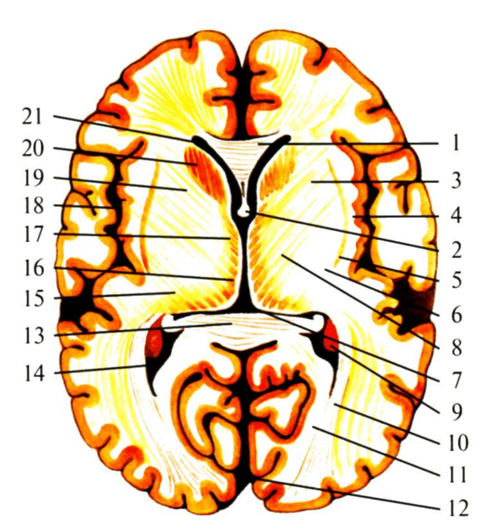


Рис. 2.20. Горизонтальный срез большого мозга на уровне мозолистого тела.

1 — колено мозолистого тела; 2 — свод; 3 — наружная капсула; 4 — самая наружная капсула; 5 — ограда; 6 — чечевицеобразное ядро; 7 — III желудочек; 8 — внутренняя капсула; 9 — сосудистое сплетение бокового желудочка; 10 — задняя таламическая лучистость; 11 — шпорная борозда; 12 — продольная щель большого мозга; 13 — валик мозолистого тела; 14 — задний рог бокового желудочка; 15 — латеральные ядра таламуса; 16 — медиальные ядра таламуса; 17 — передние ядра таламуса; 18 — островок; 19 — внутренняя капсула (передняя ножка); 20 — головка хвостатого ядра; 21 — передний рог бокового желудочка

Хвостатое ядро (*nucl. caudatus*) представляет собой крупное образование грушевидной формы, расположенное кпереди и кнутри от таламуса и отделенное от него внутренней капсулой (*capsula interna*). Ростральная, утолщенная часть носит название головки хвостатого ядра (*caput nucl. caudati*), кзади от нее хвостатое ядро суживается и образует тело хвостатого ядра (*corpus nucl. caudati*). Истонченный задний отдел, обозначаемый как хвост (*cauda nucl. caudati*), загибается в височную долю, где сливается с миндалевидным телом. Верхняя и внутренняя поверхности хвостатого ядра образуют стенку бокового желудочка.

От **скорлупы** (*putamen*) головка хвостатого ядра отделяется передней ножкой внутренней капсулы. Эти два образования соединены друг с другом клеточными мостиками и местами идентичны по структуре. Основную популяцию составляют пирамидные, звездчатые и веретенообразные нейроны, преобладают мелкие или средние клетки при небольшом содержании нейронов крупного размера.

Скорлупа вместе с наружным и внутренним сегментами бледного шара объединяется под общим названием «чечевицеобразное ядро» (*nucl. lentiformis*), но отличается более плотным расположением клеток. Сходство в клеточном строении, развитии и функциях хвостатого ядра и скорлупы позволило их объединить под названием «полосатое тело» (*corpus striatum*).

Бледный шар (*globus pallidus*), в отличие от хвостатого ядра и скорлупы, макроскопически имеет очень бледный цвет из-за большого количества миелиновых волокон. Бледный шар отличается от структур полосатого тела особенностями эволюционного развития (он появляется в фило- и онтогенезе раньше, чем хвостатое ядро и скорлупа), гистологической структурой и функциями; подразделяется на наружный и внутренний сегменты.

Наибольшее число афферентных связей хвостатое ядро, скорлупа и бледный шар получают из коры, особенно из ее передних отделов, моторной и соматосенсорной зон. Вторым важнейшим источником афферентации этих образований являются пути, идущие от таламуса, в основном от неспецифических внутрипластинчатых и срединных ядер. Источником афферентных связей бледного шара является также средний мозг, прежде всего черное вещество. Особенно много волокон из черного вещества поступает в хвостатое ядро, а нигростриарный дофаминергический путь имеет большое функциональное значение. Имеются афферентные связи базальных ганглиев с миндалевидными телами, ретикулярной формацией, гиппокампом, мозжечком.

Эфферентные связи осуществляются через пути из бледного шара в таламус. Проекции хвостатого ядра и скорлупы на таламус в основном не прямые, а опосредованные через бледный шар. Известны также восходящие проекции от паллидума к коре, главным образом к лобным долям ипсилатерального полушария. При этом установлено перекрытие проекций волокон из хвостатого ядра, скорлупы и бледного шара в ряде полей коры большого мозга.

Существуют и каудато-паллидарные связи, а также проекции стриатума и паллидума на черное вещество, ретикулярную формацию и другие системы мозга. Сложностью организации и богатством афферентных и эфферентных связей определяется полифункциональность структур мозга, входящих в стриопаллидарную систему. Все эти структуры играют важную роль в контроле двигательных реакций, реализации условно-рефлекторной деятельности и возникновении сложных форм поведенческих реакций.

Ограда (*claustrum*) представляет собой узкую пластинку серого вещества, которая располагается латеральнее чечевицеобразного ядра и отделена от него наружной капсулой.

Миндалевидное тело (*corpus amygdaloideum*) располагается в передневерхней части парагиппокампальной извилины и в этой зоне соприкасается с древней корой. Миндалевидное тело содержит две группы ядер: одна из них состоит из базального и латерального ядер, другая — из кортикального, медиального, центрального ядер и ядра латерального обонятельного тракта. Эти ядра различаются по гистологическим и цитоархитектоническим особенностям. Миндалевидное тело принимает участие в корригирующем влиянии на деятельность стволовых образований, оно связано с широким диапазоном поведенческих, эмоциональных, половых, эндокринных, обменных реакций.

Внутренняя капсула — плотный слой проекционных (афферентных и эфферентных) волокон, связывающих кору большого мозга с нижележащими отделами ЦНС, ограниченный хвостатым ядром и таламусом с одной стороны, и лентикулярным ядром — с другой. На горизонтальном срезе внутренняя капсула выглядит как тупой угол, открытый кнаружи (рис. 2.21). Во внутренней капсуле выделяют переднюю и заднюю ножки и соединяющее их колено. В передней ножке проходят эфферентные волокна, исходящие из коры лобной доли и направляющиеся к таламусу (корково-таламический путь) и через мост к мозжечку (корково-мостомозжечковый путь). Через колено и передние 2/3 задней ножки идут нисходящие пирамидные волокна от двигательной

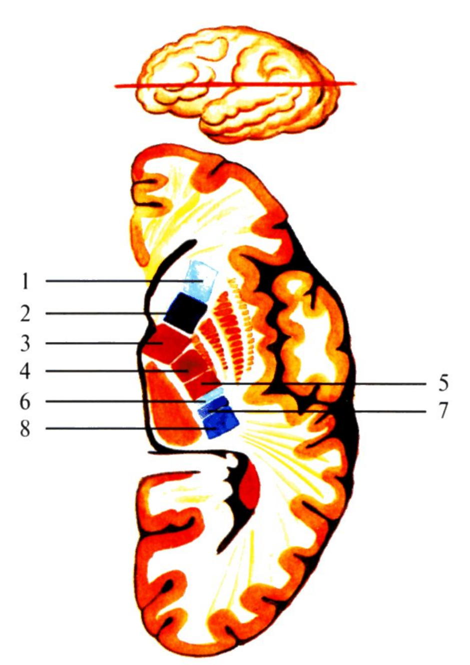


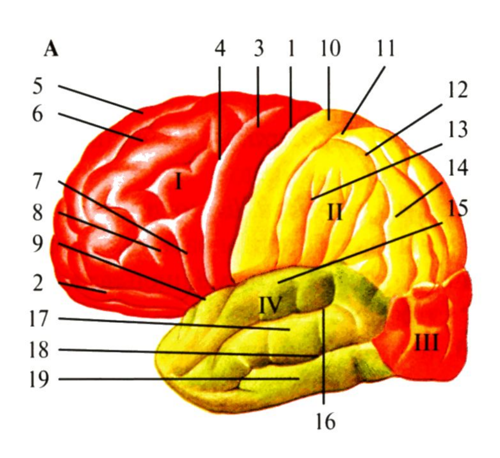
Рис. 2.21. Строение внутренней капсулы.
1 — корково-таламический путь; 2 — корково-мостомозжечковый путь; 3 — корково-ядерная часть пирамидного тракта; 4 — корково-спинномозговая часть пирамидного тракта; 5 — таламокорковый путь; 6 — путь зрительного анализатора; 7 — путь слухового анализатора; 8 — затылочно-височно-мостомозжечковый путь

коры (в колене — к двигательным ядрам черепных нервов, корково-ядерная часть пирамидного тракта; в передних 2/3 заднего бедра — к передним рогам спинного мозга, корково-спинномозговая часть пирамидного тракта). В задней трети задней ножки проходят восходящие чувствительные волокна от таламуса к задней центральной извилине (таламокорковый путь), восходящие пути зрительного и слухового анализаторов, направляющиеся соответственно к затылочной и височной долям, а также нисходящие эфферентные волокна, идущие от нижних отделов височной и затылочной долей через мост к мозжечку (затылочно-височно-мостомозжечковый путь).

Кора большого мозга

Полушария большого мозга (рис. 2.22) разделены глубокой бороздой, которая доходит до мозолистого тела — массивного слоя волокон, соединяющих оба полушария. Каждое полушарие имеет три полюса: лобный, затылочный и височный. Макроскопически в каждом полушарии выделяются лобная, теменная, затылочная, височная доли и островок.

Поверхность большого мозга образована корой, состоящей из нервных клеток. Под корой большого мозга располагается слой волокон, связывающих кору большого мозга с подкорковыми образованиями и отдельные ее поля между собой. Поверхность полушарий большого мозга изрезана бороздами, разделяющими ее на доли и извилины. Различают первичные борозды, встречающиеся постоянно, глубокие, рано появляющиеся на мозге эмбриона; вторичные, тоже постоянные, но появляющиеся позднее, и третичные, непостоянные борозды.



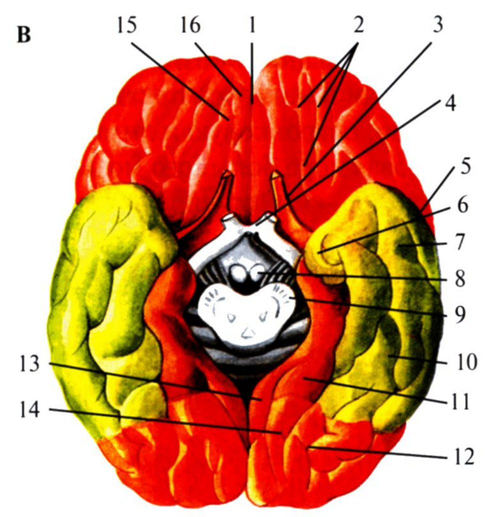


Рис. 2.22. Полушария большого мозга.

А — верхнелатеральная поверхность левого полушария: 1 — центральная борозда; 2 — глазничная часть нижней лобной извилины; I — лобная доля: 3 — прецентральная извилина; 4 — прецентральная борозда; 5 — верхняя лобная извилина; 6 — средняя лобная извилина; 7 – покрышечная часть нижней лобной извилины; 8 — треугольная часть нижней лобной извилины; 9 — латеральная борозда; II — теменная доля: 10 — постцентральная извилина; 11 – постцентральная борозда; 12 — внутритеменная борозда; 13 — надкраевая извилина; 14 — угловая извилина; III — затылочная доля; IV — височная доля: 15 — верхняя височная извилина; 16 — верхняя височная борозда; 17 — средняя височная извилина; 18 — средняя височная борозда; 19 — нижняя височная извилина.

Б — медиальная поверхность правого полушария: 1 — парацентральная долька; 2 — предклинье; 3 — теменно-затылочная борозда; 4 — клин; 5 — язычная извилина; 6 – латеральная затылочно-височная извилина; 7 — парагиппокампальная извилина; 8 — крючок; 9 — свод; 10 — мозолистое тело; 11 — верхняя лобная извилина; 12 — поясная извилина.

В — нижняя поверхность большого мозга: 1 — продольная щель большого мозга; 2 – глазничные борозды; 3 — обонятельный нерв; 4 — зрительный перекрест; 5 — средняя височная борозда; 6 — крючок; 7 — нижняя височная извилина; 8 — сосцевидное тело; 9 — основание ножки мозга; 10 — латеральная затылочно-височная извилина; 11 — парагиппокампальная извилина; 12 — коллатеральная борозда; 13 – поясная извилина; 14 – язычная извилина; 15 — обонятельная борозда; 16 — прямая извилина

Среди наиболее крупных первичных борозд выделяют:

1) центральную (роландову) борозду (*sulcus centralis*), отделяющую лобную долю от теменной;
2) латеральную (сильвиеву) борозду (*sulcus lateralis*), отделяющую лобную и теменную доли от височной;
3) теменно-затылочную борозду (*sulcus parietooccipitalis*), отделяющую теменную долю от затылочной. Первые две борозды располагаются на наружной поверхности полушарий, третья — на медиальной.

Цитоархитектоника коры большого мозга

Кора большого мозга разделяется на новую, древнюю, старую и промежуточную, существенно различающиеся по строению.

Новая кора (*neocortex*) занимает около 96% всей поверхности полушарий большого мозга и включает затылочную, нижнюю теменную, верхнюю теменную, постцентральную, прецентральную, лобную, височную, островковую и лимбическую области.

Новая кора большого мозга имеет шестислойное строение (рис. 2.23):

слой I — молекулярная пластинка (*lamina molecularis*);

слой II — наружная зернистая пластинка (*lamina granularis externa*);

слой III — наружная пирамидная пластинка (*lamina pyramidalis externa*);

слой IV — внутренняя зернистая пластинка (*lamina granularis interna*);

слой V — внутренняя пирамидная пластинка (*lamina pyramidalis interna*);

слой VI — мультиформная пластинка (*lamina multiformis*).

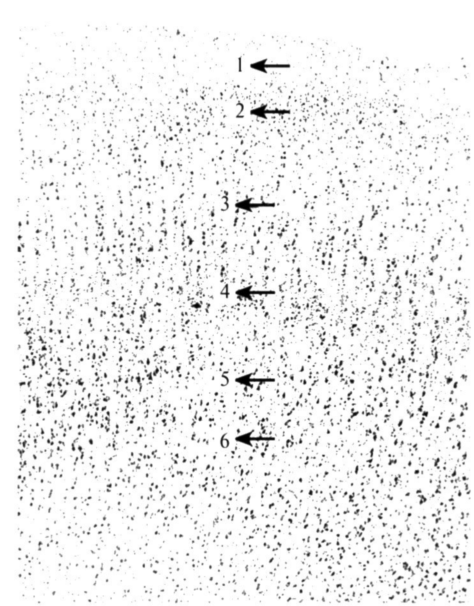


Рис. 2.23. Клеточное строение коры большого мозга.
1 — I слой; 2 — II слой; 3 — III слой; 4 — IV слой; 5 — V слой; 6 — VI слой

Все слои представлены в гомотипической коре. В некоторых полях число слоев уменьшается вследствие исчезновения того или иного слоя либо увеличивается в результате разделения слоя на подслои (гетеротипическая кора).

Цитоархитектонические особенности различных участков коры большого мозга обусловлены шириной поперечника коры и ее отдельных слоев, величиной клеток, плотностью их расположения в различных слоях, выраженностью горизонтальной и вертикальной исчерченности, разделением отдельных слоев на подслои, другими специфическими признаками строения данного поля и т.д. Эти особенности лежат в основе разделения коры большого мозга на области, подобласти, поля и подполя. Важным критерием для классификации областей и полей коры большого мозга являются закономерности их развития в онто- и филогенезе. Эволюционный подход, который был успешно использован для изучения цитоархитектоники коры больших полушарий, позволил создать современную классификацию полей коры большого мозга (рис. 2.24).

Затылочная область связана с функцией зрения, имеет высокую плотность клеток, просветленный слой V, нечеткое разделение слоев

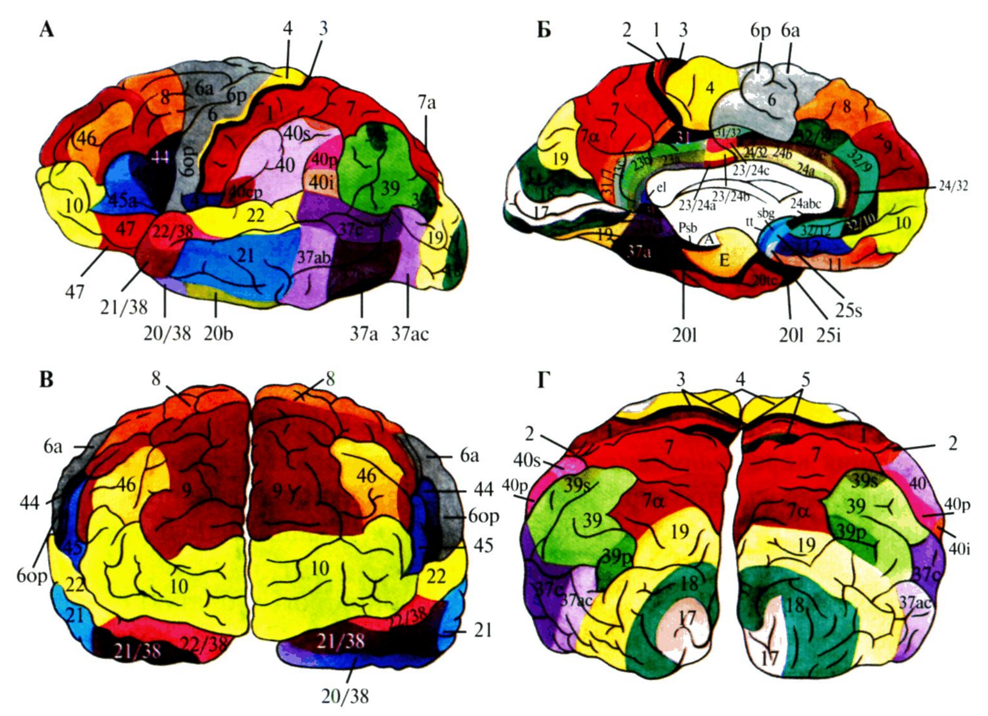


Рис. 2.24. Карта цитоархитектонических полей коры большого мозга человека (Институт мозга).

А — наружная поверхность. **Б** — внутренняя. **В** — передняя. **Г** — задняя. Цифрами обозначены поля

II и III. В нижней теменной области большая ширина коры, высокая плотность клеток, выражены слои II и IV, радиальная исчерченность проходит через все слои. Эта область связана с наиболее сложными ассоциативными, интегративными и аналитическими функциями.

Верхняя теменная область также участвует в сложных интегративных и ассоциативных функциях, у нее горизонтальная исчерченность, средняя ширина коры, крупные клетки в слоях III и V, хорошо различимы слои II и IV. Постцентральная область связана с чувствительностью, восприятие раздражений с различных участков тела организовано соматотопически. Эта область имеет небольшую ширину коры, выраженные слои II и IV, множество клеток во всех слоях, светлый слой V.

В прецентральной области слабо выражен слой II, слой IV отсутствует, в V слое очень крупные пирамидные клетки, ширина коры сравнительно большая. Эта область определяет произвольные движения; регуляция функций определенных мышц также организована соматотопически. Лобная область связана с ассоциативными и интегративными функциями, играет важную роль в высшей нервной деятельности. В этой области широкая кора, выражены слои II и IV, широкие слои III и V разделены на подслои.

Височная область связана со слуховым анализатором. Она разделяется на четыре подобласти, каждая из которых имеет особенности архитектоники. Островковая область обеспечивает функции речи, частично связана с анализом обонятельных и вкусовых ощущений. В этой области сравнительно большая ширина коры, широкий слой IV, выраженная горизонтальная исчерченность.

Лимбическая кора связана с вегетативными функциями, регуляцией эмоций. Ее цитоархитектоническая характеристика представляется весьма сложной, типичных признаков всех ее полей нет.

Древняя кора (*paleocortex*) включает обонятельный бугорок, диагональную область, прозрачную перегородку, периамигдалярную и препириформную области. Четкой границы с подлежащими подкорковыми образованиями нет.

Старая кора (*archicortex*) включает аммонов рог, зубчатую фасцию, основание аммонова рога (*subiculum*) и *taenia tecta*. Старая кора, в отличие от древней коры, четко отделена от подкорковых образований.

Как старая, так и древняя кора не имеет шестислойного строения. Она представлена трехслойными или однослойными структурами. Между древней, старой корой и окружающими их формациями располагаются промежуточные зоны — перипалеокортикальные формации.

2.3. ОБОЛОЧКИ ГОЛОВНОГО И СПИННОГО МОЗГА

Выделяют твердую (*dura mater*), паутинную (*arachnoidea*) и мягкую, или сосудистую (*pia mater*), мозговые оболочки (рис. 2.25).

Твердая мозговая оболочка окружает мозг снаружи. Она образует ряд отростков, вдающихся между отдельными частями мозга: большой серповидный отросток (между полушариями большого мозга), малый серповидный отросток (между полушариями мозжечка), намет мозжечка (между затылочными долями и мозжечком) и диафрагму турецкого седла (см. рис. 2.24).

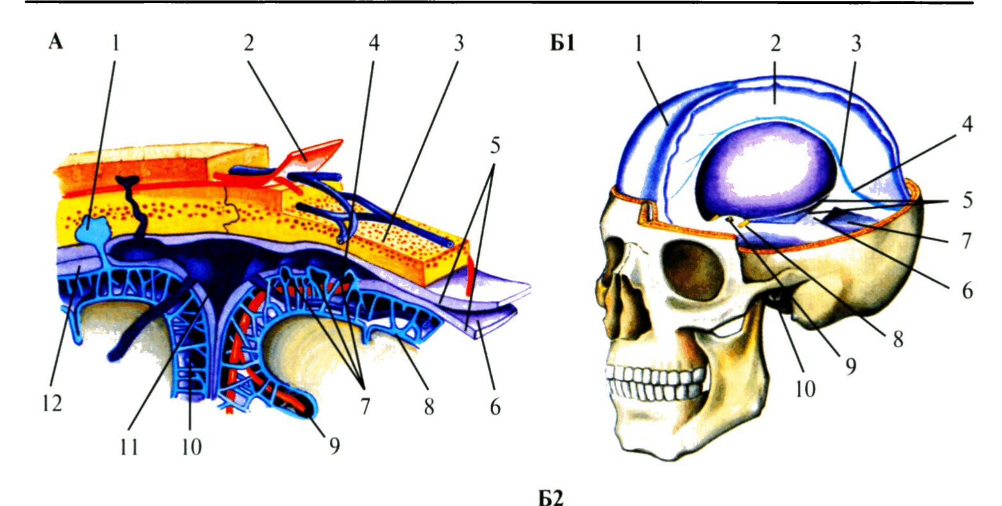
В дупликатурах твердой мозговой оболочки располагаются венозные синусы, куда собирается венозная кровь. Синусы не имеют клапанов, поэтому возможен обратный ток крови. К наиболее крупным венозным синусам относятся следующие (см. рис. 2.24).

Верхний сагиттальный синус (*sinus sagittalis superior*) находится в верхнем крае большого серповидного отростка. *Нижний сагиттальный синус* (*sinus sagittalis inferior*) расположен вдоль нижнего края большого серповидного отростка твердой мозговой оболочки и вливается в *прямой синус* (*sinus rectus*). Прямой синус лежит в дупликатуре намета мозжечка, направляется спереди назад и вниз, соединяется с верхним сагиттальным синусом и вливается в поперечный синус. *Поперечный синус* (*sinus transversus*) — парный и самый крупный из всех синусов, расположен по заднему краю мозжечкового намета. У пирамид височной кости синус делает изгиб и идет дальше под названием сигмовидного синуса, который вливается во внутреннюю яремную вену.

Между ***мягкой мозговой оболочкой и паутинной оболочкой*** расположено субарахноидальное пространство, представляющее собой щелевидную полость, заполненную цереброспинальной жидкостью, и содержащее кровеносные сосуды и многочисленные трабекулы. Ограничивающие пространство оболочки и содержащиеся в нем структуры выстланы плоскими клетками арахноидэндотелия (см. рис. 2.25).

2.4. ЦЕРЕБРОСПИНАЛЬНАЯ ЖИДКОСТЬ И ЕЕ ЦИРКУЛЯЦИЯ

ЦСЖ представляет собой ультрафильтрат плазмы крови, вырабатываемый сосудистыми сплетениями желудочков, в основном боковых (рис. 2.26). Мозг окружен ЦСЖ, которая заполняет вентрикулярную систему, цистерны, располагающиеся на основании мозга и по ходу крупных сосудов, и субарахноидальное пространство (рис. 2.27). Ее от-



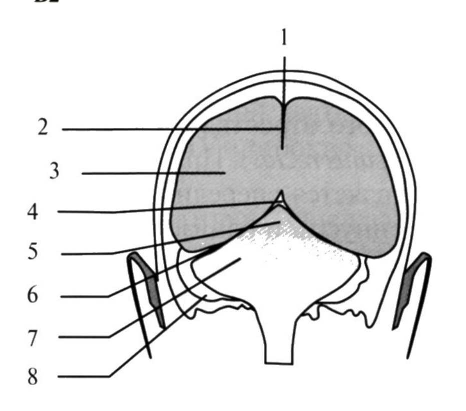


Рис. 2.25. Оболочки головного мозга.

А — строение оболочек и подоболочечных пространств: 1 — пахионовы грануляции; 2 — апоневротический шлем; 3 — диплоэ; 4 — церебральные артерии; 5 — твердая мозговая оболочка; 6 — эпидуральное пространство; 7 — паутинная оболочка; 8 — мягкая мозговая оболочка; 9 — пространство Вирхова–Робина; 10 — субарахноидальное пространство; 11 – верхний сагиттальный синус; 12 — субдуральное пространство.

Б — внутричерепные полости (синусы); **Б1** – вид сбоку: 1 — верхний сагиттальный синус; 2 — серп большого мозга; 3 — нижний сагиттальный синус; 4 — прямой синус; 5 — края намета мозжечка; 6 — намет мозжечка; 7 — субтенториальное пространство; 8 — диафрагма турецкого седла; 9 — воронка; 10 — внутренний слуховой проход;

Б2 — вид сзади: 1 — верхний сагиттальный синус; 2 — серп большого мозга; 3 — супратенториальное пространство; 4 — прямой синус; 5 — серп большого мозга; 6 — намет мозжечка; 7 — субтенториальное пространство; 8 — сигмовидный синус

ток из вентрикулярной системы осуществляется через отверстия, соединяющие боковые желудочки с III желудочком (отверстие Монро), далее по водопроводу мозга из IV желудочка ЦСЖ поступает через срединную апертуру (отверстие Мажанди) в затылочную цистерну и через латеральную апертуру (отверстие Люшки) в боковых выворотах IV желудочка в цистерны моста. Резорбция ЦСЖ происходит на поверхности мозга

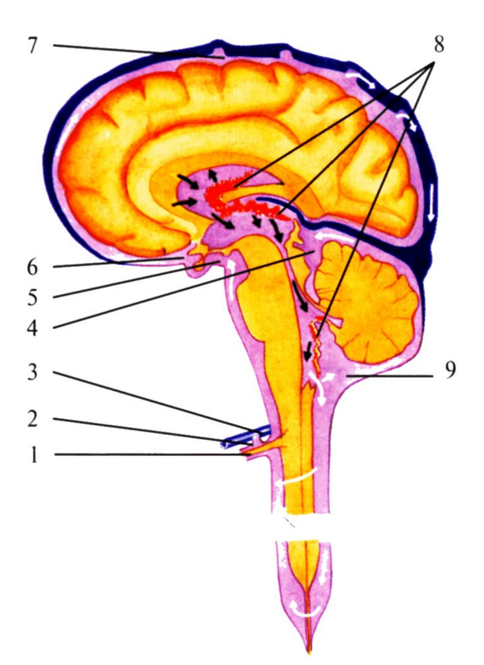


Рис. 2.26. Пути ликвороциркуляции.
1 — корешок спинномозгового нерва; 2 — арахноидальная ворсинка; 3 — эпидуральные вены; 4 — окружающая цистерна; 5 — межножковая цистерна; 6 — хиазмальная цистерна; 7 — арахноидальные ворсины; 8 — хориоидальное сплетение; 9 — мозжечково-медуллярная цистерна

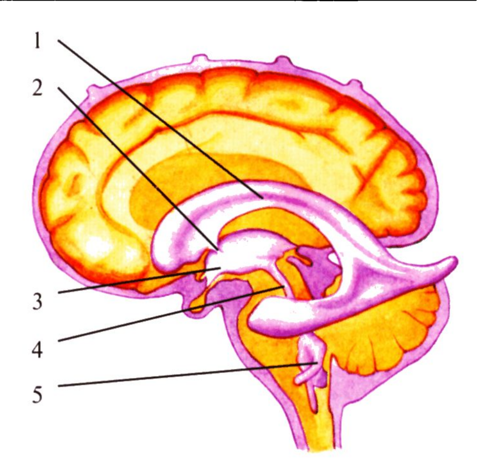


Рис. 2.27. Желудочки мозга.
1 — левый боковой желудочек с лобным, затылочным и височными рогами; 2 — межжелудочковое отверстие; 3 — III желудочек; 4 — сильвиев водопровод; 5 — IV желудочек, боковой карман

вблизи сагиттального синуса через арахноидальные (пахионовы) грануляции. Ежедневно вырабатывается 500–750 мл ЦСЖ и такое же количество ее всасывается, в связи с чем общее количество жидкости, находящейся в черепе, остается практически неизменным (100–150 мл). При такой скорости обновление ЦСЖ происходит приблизительно 4 раза в сутки. Общий объем ЦСЖ в желудочках мозга — примерно 35 мл, а подпаутинное пространство содержит около 100 мл.

У человека в положении лежа давление ЦСЖ в спинномозговом субарахноидальном пространстве достигает 120–180 мм H_2O. Скорость образования ЦСЖ относительно независима от давления в желудочках и в субарахноидальном пространстве, а также от системного артериального давления. Однако скорость обратного всасывания ЦСЖ прямо связана с давлением ЦСЖ.

Внеклеточная жидкость в ЦНС сообщается с ЦСЖ. Состав ЦСЖ влияет на состав внеклеточной среды вокруг нейронов головного и спинного мозга, но несколько отличается от него.

Сравнительный анализ состава ЦСЖ и периферической крови показывает, что содержание ионов K^+, глюкозы и белков в ЦСЖ ниже, чем в крови, а содержание Na^+ и Cl^- выше. Благодаря этому обеспечивается изотоничность ЦСЖ и крови, хотя в ЦСЖ относительно мало белков (табл. 2.1). В ЦСЖ эритроциты отсутствуют, количество лейкоцитов не превышает 5 в 1 мм^3.

Таблица 2.1. Сравнительный состав ЦСЖ и периферической крови

Компонент	ЦСЖ	Кровь
Глюкоза, мг/дл	50–75	70–100
Белок, мг/дл	15–45	$6–8\times10^3$
Na^+, мЭкв/л	148	136–145
K^+, мЭкв/л	2,9	3,5–5
Cl^-, мЭкв/л	120–130	100–106
pH	7,3	7,4

Тонко сбалансированный механизм продукции и резорбции ЦСЖ может нарушаться при различных заболеваниях нервной системы: воспалении мозговых оболочек, субарахноидальных кровоизлияниях, черепно-мозговой травме, опухолях. Нарушение циркуляции ЦСЖ приводит к повышенному давлению ликвора и гидроцефалии (водянке головного мозга) — избыточному накоплению жидкости в полостях мозга. Желудочки мозга расширяются, а при длительной гидроцефалии нервная ткань подвергается дегенерации. При затруднении оттока ЦСЖ в пределах системы желудочков или на выходе из IV желудочка развивается так называемая закрытая (окклюзионная) гидроцефалия, при затруднении в субарахноидальном пространстве или на уровне арахноидальных ворсинок — открытая (сообщающаяся) гидроцефалия.

2.5. ГЕМАТО-ЦСЖ И ГЕМАТОЭНЦЕФАЛИЧЕСКИЙ БАРЬЕРЫ

В нормальных условиях гемато-ЦСЖ барьер пропускает все протеины плазмы крови в ЦСЖ. Однако скорость попадания белка в ЦСЖ зависит от размеров его молекулы. Чем больше молекула, тем медленнее проникает белок через гемато-ЦСЖ барьер и тем выше концентрационный градиент между плазмой и ЦСЖ. Гематоэнцефалический барьер — интегративный термин для всех барьерных механизмов, отграничивающих плазму крови от нервных клеток.

Морфологически гемато-ЦСЖ барьер образован хориоидальным эпителием (рис. 2.28), а гематоэнцефалический барьер — тесно сое-

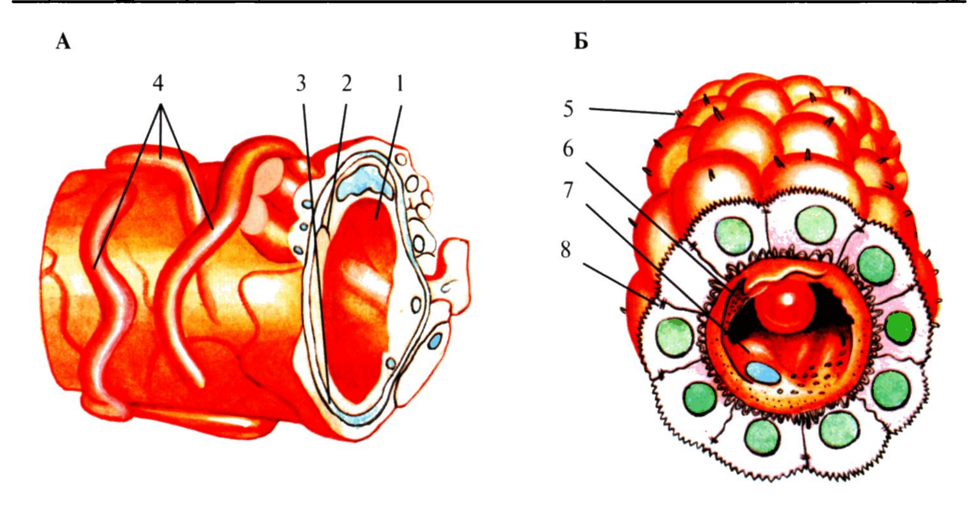


Рис. 2.28. Строение гематоэнцефалического барьера (**А**): 1 — мозговой капилляр с нефенестрированным эндотелием; 2 — плотный контакт; 3 — базальная мембрана; 4 – отростки астроцитов. Строение гемато-ЦСЖ барьера (**Б**): 5 — реснички, мембрана эпителиальной клетки; 6 — базальный лабиринт (транспорт веществ); 7 — сплетение капилляров с фенестрированным эндотелием, эритроцит; 8 — плотный контакт

диненными эндотелиальными клетками капилляров, покрытыми отростками астроцитов (см. рис. 2.28). Клетки эндотелия капилляров, образующего гематоэнцефалический барьер, не фенестрированы, поэтому везикулярный транспорт через них низкий. Таким образом, поступление ионов и крупных молекул из крови в головной и спинной мозг затруднено из-за двойной преграды — плотных контактов между эндотелиальными клетками капилляров и охранной деятельности астроцитов. В частности, астроциты поглощают K^+, регулируя концентрацию этих ионов во внеклеточном пространстве, удаляют из ЦНС различные химические соединения (например, пенициллин).

Проницаемость гематоэнцефалического барьера нарушается при патологических состояниях (воспаление, артериальная гипертензия, ишемия и др.), и вещества, никогда не попадающие из крови в здоровый мозг, могут проникать в него. У человека отсутствует иммунотолерантность к ткани головного мозга, которую гематоэнцефалический барьер защищает от иммунного конфликта. Ткань мозга может быть распознана системой защиты как чужеродная при повреждении гематоэнцефалического барьера. Повышенная проницаемость гематоэнцефалического барьера способствует проникновению нейроспецифических белков го-

ловного мозга в кровь, что влечет за собой аутоиммунную реакцию. Аутоантитела могут проникать обратно в ткань мозга через нарушенный гематоэнцефалический барьер и дополнительно нарушать жизнедеятельность нервных и глиальных клеток. Было показано, что нарушение гематоэнцефалического барьера является необходимым условием для воспалительного процесса в ЦНС.

2.6. КРОВОСНАБЖЕНИЕ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Кровоснабжение головного мозга

Кровоснабжение головного мозга осуществляется парными внутренними сонными (*a. carotis interna*) и позвоночными (*a. vertebralis*) артериями (рис. 2.29). Внутренняя сонная артерия берет начало от общей сонной, а позвоночная — от подключичной артерии (рис. 2.30–2.32).

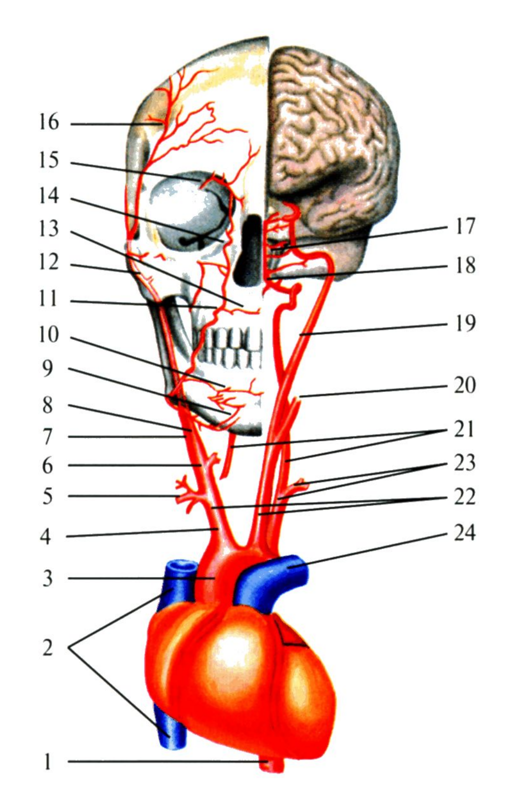


Рис. 2.29. Основные артерии головы.
1 — грудной отдел аорты; 2 — верхняя и нижняя полые вены; 3 — дуга аорты; 4 — брахиоцефальный ствол; 5 — подключичная артерия; 6 — бифуркация общей сонной артерии; 7 — внутренняя сонная артерия; 8 — наружная сонная артерия; 9 — подбородочная артерия; 10 — артерия нижней губы; 11 — лицевая артерия; 12 — верхнечелюстная артерия; 13 — артерия верхней губы; 14 — угловая артерия; 15 — глазничная артерия; 16 — лобная ветвь поверхностной височной артерии; 17 — мостовые артерии; 18 — основная артерия; 19 — внутренняя сонная артерия; 20 — наружная сонная артерия; 21 — позвоночная артерия; 22 — общая сонная артерия; 23 — подключичная артерия; 24 — легочная артерия

Внутренняя сонная артерия (ВСА) — один из наиболее постоянных по структуре сосудов, варианты ее строения крайне редки. В соответствии с особенностями топографии в составе ВСА выделяют 5 отделов: шейный, каменистый, кавернозный, клиноидный и супраклиноидный (рис. 2.33). Отделы, в свою очередь, подразделяются на сегменты, нумерация которых начинается от развилки ВСА.

Шейный отдел ВСА ($C_с$) начинается от места бифуркации общей сонной артерии (деление на наружную и внутреннюю сонные артерии) и заканчивается местом вхождения ВСА в сонный канал пирамиды височной кости. В составе шейного отдела ВСА отдельные сегменты не выделяются (см. рис. 2.33).

Рис. 2.30. Магистральные артерии головного мозга.
1 — дуга аорты; 2 — плечеголовной ствол; 3 — левая подключичная артерия; 4 — правая общая сонная артерия; 5 — позвоночная артерия; 6 — наружная сонная артерия; 7 — внутренняя сонная артерия; 8 — основная артерия; 9 — глазная артерия

Каменистый отдел ВСА проходит в сонном канале пирамиды височной кости до места вхождения ВСА в кавернозный синус, он представлен горизонтальным ($C_{6а}$) и вертикальным ($C_{6б}$) сегментами.

Кавернозный отдел ВСА начинается от места вхождения ВСА в кавернозный синус и идет до проксимального дурального кольца. В составе кавернозного отдела ВСА выделяют горизонтальный (C_4) и восходящий (C_5) сегменты. От кавернозного отдела отходит от 2 до 6 ветвей, наиболее важными из которых являются менингогипофизарный ствол (встречается в 100% случаев), нижняя артерия кавернозного синуса (в 84%) и капсулярные артерии (в 28% случаев), кровоснабжающие переднюю долю гипофиза.

Клиноидный отдел ВСА проходит от проксимального до дистального дурального кольца и состоит из одного одноименного сегмента — C_3.

Супраклиноидный отдел ВСА подразделяется на три сегмента в соответствии с отхождением трех крупных и наиболее значимых ветвей.

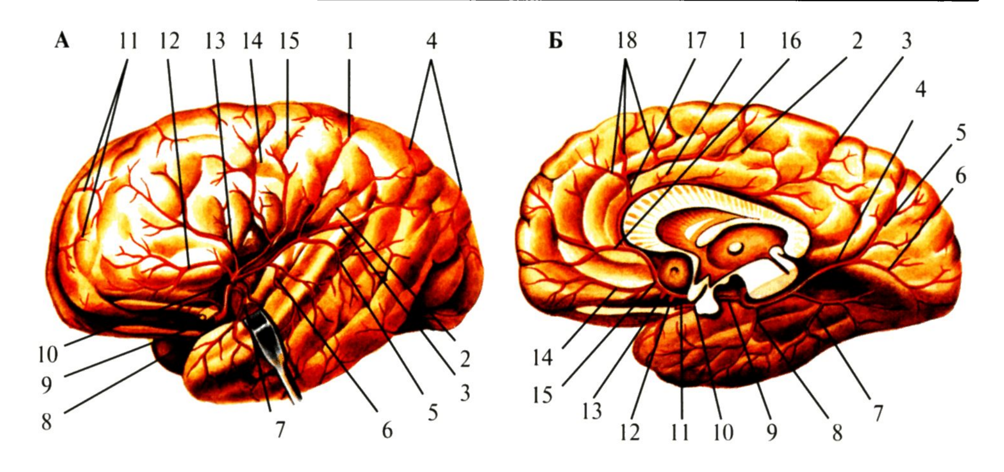


Рис. 2.31. Артерии наружной и внутренней поверхностей полушарий большого мозга.

А — наружная поверхность: 1 — передняя теменная артерия (ветвь средней мозговой артерии); 2 — задняя теменная артерия (ветвь средней мозговой артерии); 3 — артерия угловой извилины (ветвь средней мозговой артерии); 4 — конечная часть задней мозговой артерии; 5 — задняя височная артерия (ветвь средней мозговой артерии); 6 — промежуточная височная артерия (ветвь средней мозговой артерии); 7 — передняя височная артерия (ветвь средней мозговой артерии); 8 — внутренняя сонная артерия; 9 — левая передняя мозговая артерия; 10 — левая средняя мозговая артерия; 11 — конечная ветвь передней мозговой артерии; 12 — латеральная глазнично-лобная ветвь средней мозговой артерии; 13 — лобная ветвь средней мозговой артерии; 14 — артерия прецентральной извилины; 15 — артерия центральной борозды.

Б — внутренняя поверхность: 1 — перикаллезная артерия (ветвь средней мозговой артерии); 2 — парацентральная артерия (ветвь передней мозговой артерии); 3 — предклинная артерия (ветвь передней мозговой артерии); 4 — правая задняя мозговая артерия 5 — теменно-затылочная ветвь задней мозговой артерии; 6 — шпорная ветвь задней мозговой артерии; 7 — задняя височная ветвь задней мозговой артерии; 8 — передняя височная ветвь мозговой артерии; 9 — задняя соединительная артерия; 10 — внутренняя сонная артерия; 11 — левая передняя мозговая артерия; 12 — возвратная артерия (ветвь передней мозговой артерии); 13 — передняя соединительная артерия; 14 — глазничные ветви передней мозговой артерии; 15 — правая передняя мозговая артерия; 16 — ветвь передней мозговой артерии к полюсу лобной доли; 17 — мозолистокраевая артерия (ветвь передней мозговой артерии); 18 — медиальные лобные ветви передней мозговой артерии

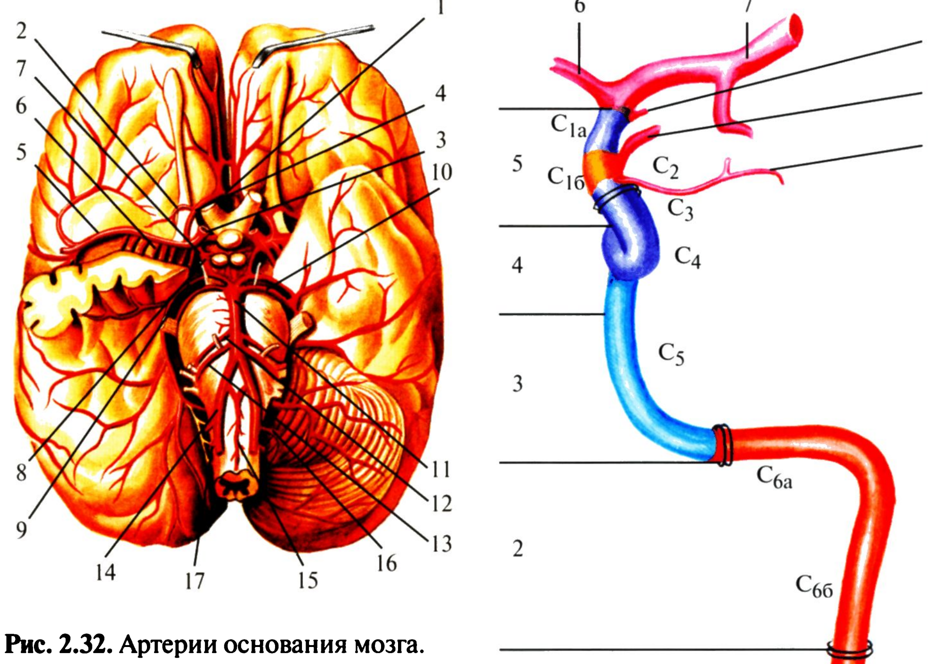


Рис. 2.32. Артерии основания мозга.

1 — передняя соединительная артерия; 2 — возвратная артерия (ветвь передней мозговой артерии); 3 — внутренняя сонная артерия; 4 — передняя мозговая артерия; 5 — средняя мозговая артерия; 6 — переднелатеральные таламостриарные артерии; 7 — передняя ворсинчатая артерия; 8 — задняя соединительная артерия; 9 — задняя мозговая артерия; 10 — верхняя мозжечковая артерия; 11 — основная артерия; 12 — артерия лабиринта; 13 — передняя нижняя мозжечковая артерия; 14 – позвоночная артерия; 15 — передняя спинномозговая артерия; 16 – задняя нижняя мозжечковая артерия; 17 — задняя спинномозговая артерия

Рис. 2.33. Отделы и сегменты внутренней сонной артерии.

Левая внутренняя сонная артерия: 1 – шейный сегмент; 2 — каменистый сегмент; 3 — кавернозный сегмент; 4 – клиноидный сегмент; 5 — супраклиноидный сегмент; 6 — передняя мозговая артерия; 7 — средняя мозговая артерия; 8 – передняя хориоидальная артерия; 9 — задняя соединительная артерия; 10 — глазная артерия

Офтальмический сегмент (C_2) расположен от места выхода из кавернозного синуса (дистальное дуральное кольцо) до устья задней соединительной артерии. Основной ветвью сегмента является глазная артерия (*a. ophtalmica*), которая отходит от супраклиноидного отдела ВСА в 89% случаев (в 8% отходит ниже, внутрикавернозно, в 3% отсутствует). Помимо глазной артерии, от сегмента C_2 отходит от 1 до 7 мелких перфорирующих артерий, кровоснабжающих воронку гипофиза (верхние гипофизарные артерии), хиазму, зрительный нерв, премамиллярный отдел III желудочка, зрительный тракт.

Коммуникантный сегмент (C_{16}) проходит между устьем задней соединительной и устьем передней ворсинчатой артерий. Основной ветвью этого сегмента является задняя соединительная артерия (ЗСА). В свою очередь, от ЗСА отходит от 4 до 14 перфорирующих артерий, которые направляются вверх, назад и латерально до премамиллярной части дна III желудочка, заднего продырявленного вещества, межножковой ямки, зрительного тракта, а также достигают зрительного бугра, гипоталамуса, субталамуса и внутренней капсулы. В 32% случаев перфорирующие артерии могут отходить от самого коммуникантного сегмента ВСА.

Хориоидальный сегмент (C_{1a}) начинается от устья передней ворсинчатой артерии и идет до развилки ВСА на переднюю и среднюю мозговые артерии. Основной ветвью сегмента является передняя ворсинчатая артерия (ПВА), от которой отходят перфорирующие артерии, кровоснабжающие зрительную лучистость, бледный шар, средний мозг, таламус, заднюю часть внутренней капсулы. От самого хориоидального сегмента ВСА также отходят от 1 до 9 перфорирующих артерий к переднему продырявленному веществу, зрительному тракту, крючку.

Средняя мозговая артерия (СМА) — наиболее крупная ветвь или непосредственное продолжение ВСА (рис. 2.34). Строение СМА практически не имеет вариаций, в ее составе выделяют 4 сегмента — сфеноидальный (M_1), инсулярный (M_2), оперкулярный (M_3) и кортикальный (M_4). От сфеноидального сегмента отходят ранние корковые ветви (к височно-полюсной, передней височной, орбитофронтальной и префронтальной областям коры большого мозга) и центральные (лентикулостриарные) артерии, внедряющиеся через переднее продырявленное вещество в головной мозг и кровоснабжающие внутреннюю капсулу, лучистый венец, часть головки и хвост хвостатого ядра (см. рис. 2.33). В инсулярном сегменте СМА делится на вторичные стволы. Известно три варианта деления основного ствола СМА: бифуркация (на 2 ствола, в 78% случаев), трифуркация (на 3 ствола, в 12% случаев), множественное деление (на 4

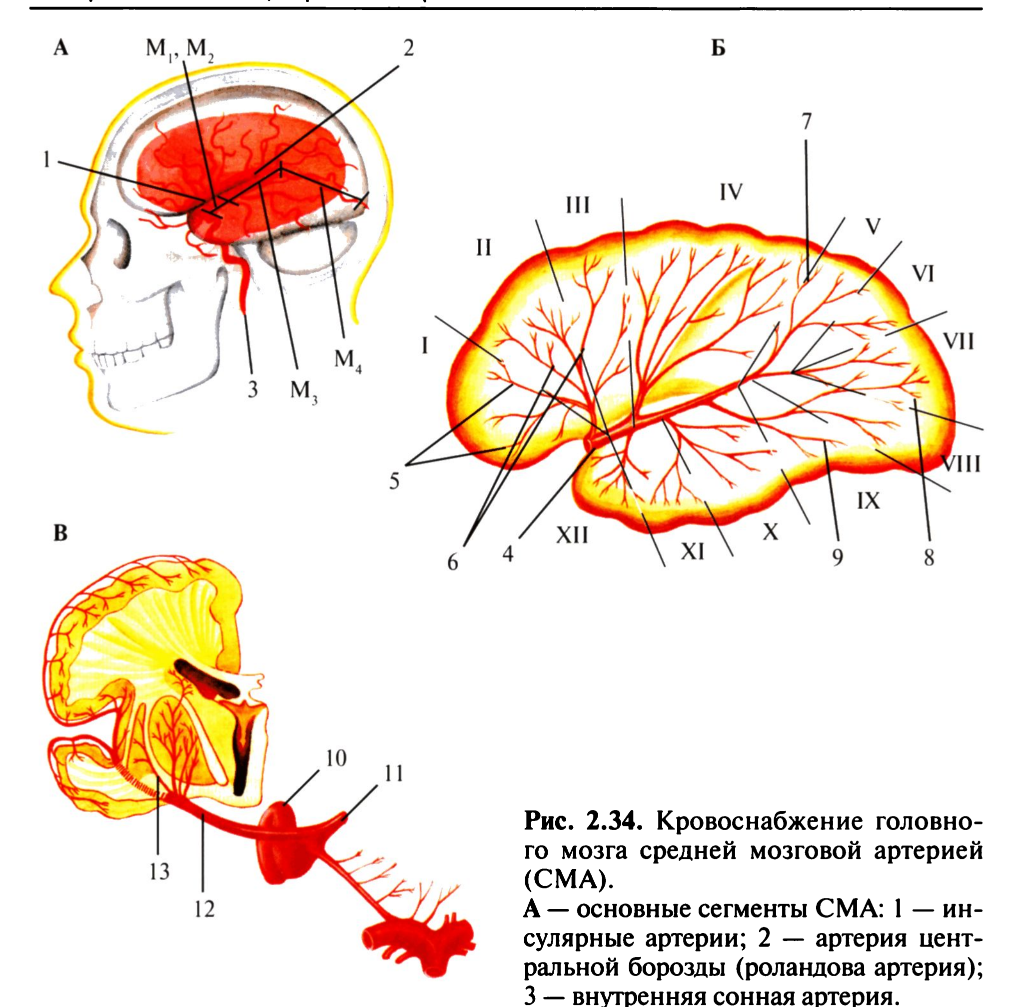


Рис. 2.34. Кровоснабжение головного мозга средней мозговой артерией (СМА).

А — основные сегменты СМА: 1 — инсулярные артерии; 2 — артерия центральной борозды (роландова артерия); 3 — внутренняя сонная артерия.

Б — наружная (конвекситальная) поверхность полушария большого мозга; корковые ветви СМА: 4 — средняя мозговая артерия; 5 — глазничные ветви средней мозговой артерии; 6 — лобные ветви средней мозговой артерии; 7 — теменные ветви средней мозговой артерии; 8 — затылочные ветви средней мозговой артерии; 9 — височные ветви средней мозговой артерии.

Области мозгового кровоснабжения СМА:

I — орбито-фронтальная. II — предфронтальная. III — прецентральная. IV — центральная. V–VI — передняя и задняя теменные. VII — угловая. VIII — височно-затылочная. IX–XI — задняя средняя и передняя височные. XII — височно-полюсная.

В — срез большого мозга через подкорковые узлы; глубокие ветви СМА: 10 — внутренняя сонная артерия; 11 — передняя мозговая артерия (ствол); 12 — средняя мозговая артерия; 13 — стриарные ветви артерии чечевицеобразного ядра и полосатого тела (от средней мозговой артерии)

ствола и более, в 10% случаев). Из основного ствола (сегмент M_2) исходят так называемые стволовые артерии (сегмент M_3), которые, в свою очередь, подразделяются на конечные корковые артерии (сегмент M_4). Наиболее часто выделяют 8 стволовых артерий (от 6 до 14), каждая из которых дает от 1 до 5 корковых артерий (см. рис. 2.33).

СМА осуществляет кровоснабжение большей части латеральной поверхности больших полушарий (лобной, височной и теменной долей, островковой и оперкулярной поверхностей, латеральной части орбитальной поверхности лобной доли, полюса височной доли и латеральной части нижней поверхности височной доли) (рис. 2.35). Кора

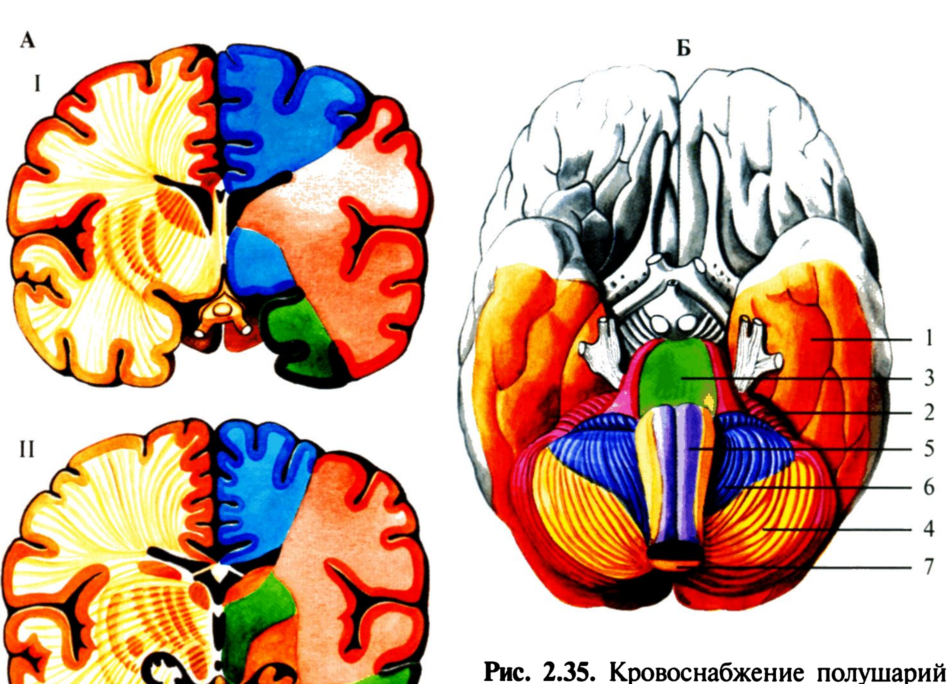


Рис. 2.35. Кровоснабжение полушарий большого мозга (**А**) и ствола мозга (**Б**). **А:** I — фронтальный срез на уровне наиболее выраженных базальных узлов; II — фронтальный срез на уровне ядер таламуса. Красным цветом обозначен бассейн средней мозговой артерии, синим — передней мозговой артерии, зеленым — задней мозговой артерии, желтым — передней ворсинчатой артерии. **Б:** 1 — задней мозговой артерии; 2 — верхней мозжечковой артерии; 3 — парамедианных артерий (от основной артерии); 4 — задней нижней мозжечковой артерии; 5 — передней спинномозговой артерии и парамедианных артерий (от позвоночной артерии); 6 — передней нижней мозжечковой артерии; 7 — задней спинномозговой артерии

больших полушарий, кровоснабжаемая ветвями СМА, условно подразделяется на 12 областей: орбитофронтальную, префронтальную, прецентральную, центральную, переднюю и заднюю теменные, угловую, височно-затылочную, заднюю, среднюю и переднюю височные и височно-полюсную (см. рис. 2.34, Б).

Передняя мозговая артерия (ПМА) имеет более вариабельное строение, чем СМА и ВСА (рис. 2.36). ПМА отходит от передней поверхности области бифуркации ВСА, направляется в переднемедиальном направлении над зрительными нервами и хиазмой, далее ПМА правой и левой сторон анастомозируют друг с другом посредством передней соединительной артерии, погружаются в переднюю продольную щель головного мозга, огибают клюв и колено мозолистого тела и на медиальной поверхности полушарий дают свои конечные ветви.

В составе ПМА выделяют проксимальный отдел, состоящий из одного прекоммуникантного сегмента (A_1), и дистальный отдел, состоящий из 4 (A_2–A_5) сегментов. Границей между отделами является передняя соединительная артерия (ПСА). Дистальный отдел ПМА представлен перикаллезной артерией и ее ветвями. Отдел разделен на сегменты:

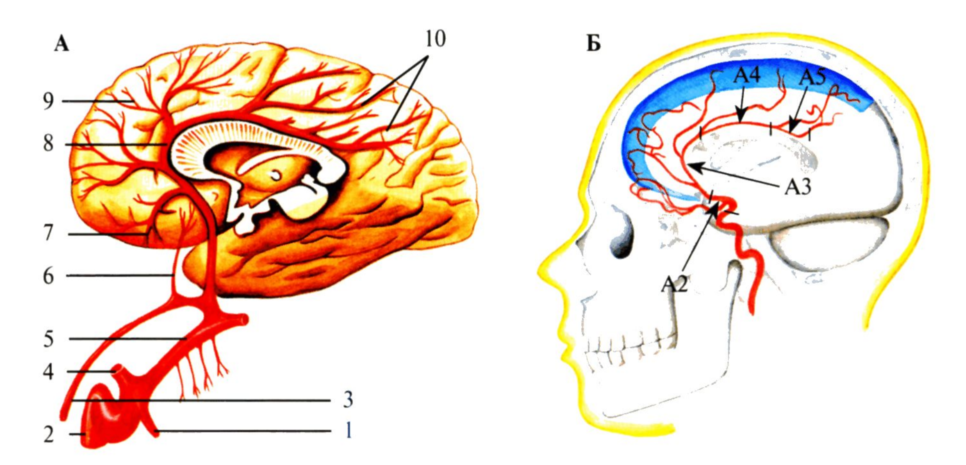


Рис. 2.36. Кровоснабжение головного мозга передней мозговой артерией (ПМА).
А — зона кровоснабжения ПМА. 1– задняя соединительная артерия; 2 — внутренняя сонная артерия; 3 – переднемедиальная центральная артерия (ветвь передней мозговой артерии); 4 — средняя мозговая артерия; 5 — передняя мозговая артерия; 6 — ветвь переднемедиальной центральной артерии к перегородочной области; 7 — глазничные ветви передней мозговой артерии; 8 — перикаллезная артерия (ветвь передней мозговой артерии); 9 — лобные ветви передней мозговой артерии; 10 — теменные ветви передней мозговой артерии.
Б — основные сегменты ПМА (показаны синим)

A_2 — инфракаллезный (от ПСА до соединения клюва и колена мозолистого тела), A_3 — прекаллезный (от колена мозолистого тела до перехода перекаллезной артерии в горизонтальную часть), A_4 — супракаллезный (над передней половиной мозолистого тела), A_5 — посткаллезный (над задней половиной тела и валиком мозолистого тела).

ПМА осуществляет кровоснабжение внутренней части базальной поверхности лобной доли, медиальной поверхности лобной и теменной долей, конвекситальной поверхности верхней лобной извилины, верхней части прецентральной, центральной и постцентральной извилин (см. рис. 2.35, А, Б). Кроме того, глубинные таламостриарные и диэнцефальные ветви проксимального отдела ПМА и перфорирующие ветви дистального отдела ПМА кровоснабжают мозолистое тело, часть гипоталамуса, прозрачную перегородку, медиальную часть передней комиссуры, столбы свода, передненижнюю часть полосатого тела, головку хвостатого ядра.

Вертебрально-базилярная система осуществляет кровоснабжение структур задней черепной ямки, а также задних отделов полушарий большого мозга (рис. 2.37).

Позвоночная артерия (ПА) состоит из 4 сегментов.

Предпозвоночный сегмент (V_1) начинается от устья ПА и идет до места ее вхождения в костный канал поперечных отростков шейных позвонков. В 90% случаев ПА входит в костный канал на уровне VI шейного позвонка.

Поперечный сегмент (V_2) проходит от места входа в костный канал до места выхода из поперечного отростка II шейного позвонка. От поперечного сегмента отходят спинальные ветви, участвующие в кровоснабжении шейного отдела спинного мозга, его корешков и ганглиев. Кроме того, ветви ПА участвуют в кровоснабжении оболочечных структур спинного мозга, тел позвонков и мягких тканей шеи.

Атлантоаксиальный сегмент (V_3) идет от места выхода ПА из канала поперечных отростков шейных позвонков до входа в полость черепа через большое затылочное отверстие.

Интракраниальный сегмент (V_4) выходит из большого затылочного отверстия, проходит под корешками добавочного и подъязычного нервов и следует вверх в переднемедиальном направлении к понтомедуллярной борозде, где сливается с ПА противоположной стороны, образуя основную артерию (*a. basilaris*).

Наиболее важными ветвями ПА являются задняя нижняя мозжечковая артерия (ЗНМА), передняя спинномозговая артерия и перфорирующие артерии.

Задняя нижняя мозжечковая артерия в 50% случаев отходит от проксимальной трети интракраниальной части ПА, в 30% — от средней трети и в 15% случаев — от дистальной трети ПА. Известны редкие наблюдения отхождения ЗНМА от основной артерии. ЗНМА обеспечивает кровоснабжение большей части нижней поверхности полушария мозжечка.

Передняя спинномозговая артерия (ПСМА) отходит двумя стволами (по одному от каждой ПА), которые сливаются на передней поверхности продолговатого мозга в области перекреста пирамид в единый ствол. Далее ПСМА направляется в каудальном направлении к спинному мозгу. ПСМА участвует в кровоснабжении продолговатого мозга (перфорантные ветви), а также отдает горизонтально идущие соединительные ветви к задним спинномозговым артериям, образуя на поверхности спинного мозга анастомотические артериальные кольца (см. рис. 2.37).

Перфорирующие артерии ПА представляют собой латеральные медуллярные ветви, участвующие в кровоснабжении заднелатеральных отделов продолговатого мозга.

Основная артерия (ОА) проходит в понтомедуллярной борозде по передней поверхности моста от места слияния обеих позвоночных артерий до межножковой ямки, где происходит деление ОА на две задние мозговые артерии.

Наиболее важными ветвями ОА являются передняя нижняя мозжечковая артерия, верхняя мозжечковая артерия и перфорирующие артерии. Передняя нижняя мозжечковая артерия (ПНМА) отходит в 52% случаев от проксимальной трети ОА, в 46% — от средней трети и в 2% — от дистальной трети ОА. ПНМА кровоснабжает часть мозжечка, мост, лабиринт внутреннего уха.

Верхняя мозжечковая артерия (ВМА) обычно отходит от верхушки ОА, осуществляет кровоснабжение верхней (тенториальной) поверхности червя и полушарий мозжечка, участвует в кровоснабжении среднего мозга (перфорирующие ветви).

Перфорирующие артерии ствола и ретрооливарные артерии отходят от магистральных артерий вертебрально-базилярной системы и играют основную роль в кровоснабжении ствола мозга. Выделяют перфорирующие артерии трех уровней: парамедианные, короткие и длинные огибающие артерии. Парамедианные артерии кровоснабжают переднецентральные отделы ствола мозга: к продолговатому мозгу подходят ветви от передней спинномозговой артерии и позвоночных артерий, а к мосту

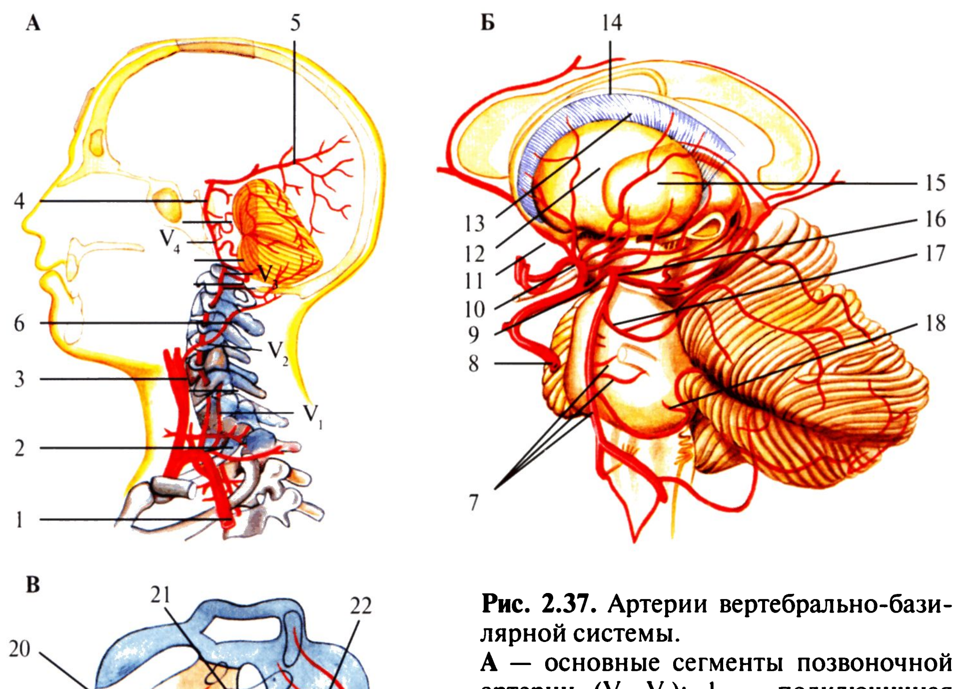


Рис. 2.37. Артерии вертебрально-базилярной системы.

А — основные сегменты позвоночной артерии (V_1–V_4): 1 — подключичная артерия; 2 – общая сонная артерия; 3 – наружная сонная артерия; 4 — основная артерия; 5 — задняя мозговая артерия; 6 – затылочная артерия.

Б — кровоснабжение ствола мозга и мозжечка: 7 — основная артерия, мостовые ветви; 8 — внутренняя сонная артерия; 9 — задняя соединительная артерия; 10 — средняя мозговая артерия; 11 — передняя мозговая артерия; 12 — скорлупа; 13 — внутренняя капсула; 14 — хвостатое ядро; 15 — таламус; 16 — задняя мозговая артерия; 17 — верхняя мозжечковая артерия; 18 — лабиринтная артерия.

В — поперечный срез моста; кровоснабжение: 19 — основная артерия; 20 — медиальные ветви; 21 — медиолатеральные ветви; 22 — латеральные ветви

и среднему мозгу — от ствола ОА. Передняя часть ствола кровоснабжается короткими огибающими артериями, заднелатеральная часть — длинными огибающими артериями. Короткие и длинные огибающие артерии к продолговатому мозгу отходят от ЗНМА, к мосту — от ОА, к среднему мозгу — от ВМА. От позвоночных, основной, передней и задней нижних мозжечковых артерий отходят ретрооливарные ветви, кровоснабжающие продолговатый мозг кзади от нижних олив.

Задняя мозговая артерия (ЗМА) (*a. cerebri posterior*) образуется в результате разделения основной артерии (рис. 2.38). Начальный отдел

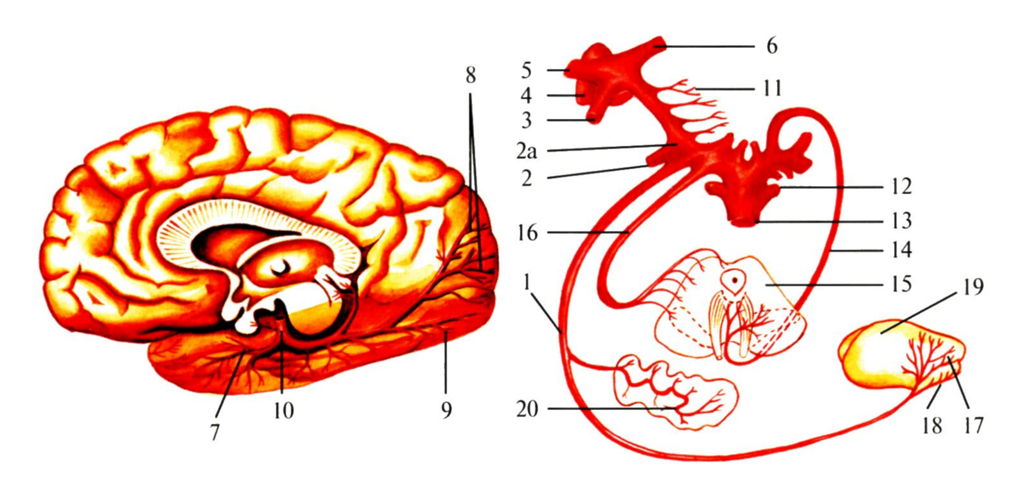


Рис. 2.38. Зона кровоснабжения головного мозга задней мозговой артерией.
1 — заднелатеральные центральные артерии (таламические и задние ворсинчатые ветви к сосудистым сплетениям боковых и III желудочков, таламусу); 2 — задняя мозговая артерия; 2а — задняя соединительная артерия; 3 — передняя ворсинчатая артерия; 4 — внутренняя сонная артерия; 5 — средняя мозговая артерия; 6 — передняя мозговая артерия; 7 — височные ветви задней мозговой артерии; 8 — теменно-затылочная ветвь задней мозговой артерии; 9 — затылочные ветви задней мозговой артерии; 10 — задняя мозговая артерия; 11 — прободающие ветви задней соединительной артерии к передней части промежуточного мозга; 12 — верхняя мозжечковая артерия; 13 — базилярная артерия; 14 — заднемедиальные центральные артерии к покрышке среднего мозга; 15 — средний мозг; 16 — ветвь к крыше среднего мозга с разветвлениями к латеральной части среднего мозга; 17 — промежуточный мозг; 18 — подушка таламуса; 19 — коленчатые тела; 20 — сосудистое сплетение

ЗМА располагается в межножковой цистерне, у наружного края которой ЗМА соединяется с задней соединительной артерией (ЗСА). Далее ЗМА огибает средний мозг, следуя через ножковую и обходную цистерны к четверохолмной цистерне, и осуществляет кровоснабжение базальной поверхности височной и затылочной долей, медиальной поверхности затылочной доли, конвекситальной поверхности нижней височной извилины и затылочной доли. Перфорирующие и вентрикулярные ветви ЗМА участвуют в кровоснабжении задней части таламуса, подкорковых узлов, гипоталамуса, субталамуса, коленчатых тел, покрышки среднего мозга (включая красные ядра, черную субстанцию, ядра глазодвигательных и блоковых нервов, ретикулярную формацию среднего мозга, ростромедиальный отдел дна IV желудочка), пластинки четверохолмия.

Система сосудистых анастомозов

Важной особенностью кровоснабжения головного мозга является эффективная система анастомозов.

На основании мозга, над турецким седлом (*sella turcica*), вокруг участка, ограниченного зрительным перекрестом (*chiasma opticus*), серым бугром (*tuber cinereum*) и сосцевидными телами (*corpus mamillaris*), образуется **артериальный круг большого мозга (виллизиев круг)** (рис. 2.39). Его создают следующие артерии: основная, задняя соединительная, внутренняя сонная (средняя мозговая), передняя мозговая и передняя соединительная. Таким образом, виллизиев круг связывает каротидную (две внутренние сонные, средние мозговые и передние мозговые артерии) и вертебрально-базилярнуюартериальныесистемы, действуя как мощный мозговой анастомоз при стенозе или закупорке одной из магистральных артерий, кровоснабжающих мозг.

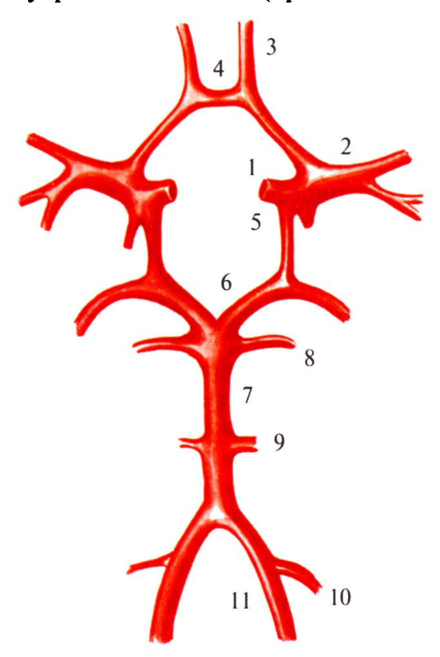


Рис. 2.39. Сосуды основания мозга (схема).

1 — мозговая часть внутренней сонной артерии; 2 — средняя мозговая артерия; 3 — передняя мозговая артерия; 4 — передняя соединительная артерия; 5 — задняя соединительная артерия; 6 — задняя мозговая артерия; 7 — основная артерия; 8 — верхняя мозжечковая артерия; 9 — передняя нижняя мозжечковая артерия; 10 — задняя нижняя мозжечковая артерия; 11 — позвоночная артерия

Основная артерия, две позвоночные артерии, стволики передней спинномозговой артерии, отходящие от каждой позвоночной артерии, и главный ствол передней спинномозговой артерии создают кольцо Захарченко, обеспечивающее стабильность кровотока в стволе мозга (см. рис. 2.32).

Особое значение имеют анастомозы между ветвями внутренней сонной артерии и наружной сонной артерии. Глазная артерия (ветвь внутренней сонной артерии) анастомозирует через орбиту с угловой и глазничной артериями (ветви лицевой артерии — основной магистрали из системы наружной сонной артерии; см. рис. 2.29). Другими анастомозами между си-

стемами внутренней и наружной сонных артерий являются ветви, питающие оболочки головного мозга.

Наличие многочисленных анастомозов способно обеспечить стабильность мозгового кровотока в условиях стеноза или даже полной окклюзии одного из крупных экстракраниальных артериальных стволов.

Венозная система головного мозга

Венозная кровь от коры большого мозга и прилежащего белого вещества направляется по венам к верхнелатеральной, медиальной и нижней поверхностям полушарий, где формируется венозная анастомозная сеть. Кровь оттекает по поверхностным мозговым венам в венозные синусы твердой мозговой оболочки (рис. 2.40): верхние поверхностные вены впадают в верхний сагиттальный синус, нижние — в поперечный и другие синусы. Из глубинных отделов полушарий большого мозга, включая подкорковые ядра, таламус, гипоталамус, сосудистые сплетения желудочков и ряда поверхностных образований основания мозга, венозный отток происходит в систему глубоких мозговых вен. Из глубоких вен кровь поступает в большую мозговую вену (*v. cerebri magna Galeni*), которая впадает в прямой венозный синус.

Из венозных синусов кровь оттекает по внутренним яремным и позвоночным венам, а затем по плечеголовным венам и впадает в верхнюю полую вену. Кроме того, отток крови осуществляется с участием диплоических вен черепа, эмиссарных вен (выпускников, соединяющих

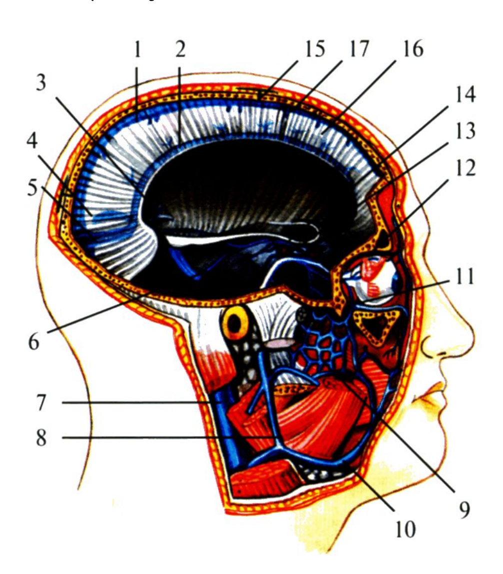


Рис. 2.40. Вены лица и твердой мозговой оболочки.

1 — верхний сагиттальный синус; 2 — нижний сагиттальный синус; 3 — большая мозговая вена; 4 — поперечный синус; 5 — прямой синус; 6 — верхний и нижний каменистые синусы; 7 — внутренняя яремная вена; 8 — позадичелюстная вена; 9 — крыловидное венозное сплетение; 10 — лицевая вена; 11 — нижняя глазничная вена; 12 – верхняя глазничная вена; 13 — межпещеристые синусы; 14 — пещеристый синус; 15 — теменной выпускник; 16 — серп большого мозга; 17 – верхние мозговые вены

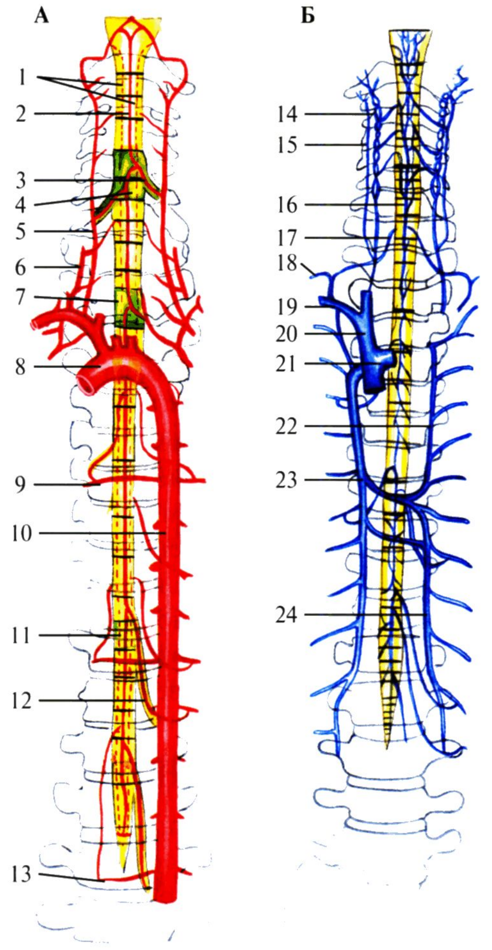
синусы с наружными венами черепа), а также мелких вен, выходящих из черепа вместе с черепными нервами. Разветвленная венозная сеть головного мозга обеспечивает оптимальные условия для оттока крови из замкнутой черепной полости. Венозное давление в полости черепа практически равно внутричерепному. Это объясняет повышение внутричерепного давления при венозном застое, а также затруднение венозного оттока при внутричерепной гипертензии.

Кровоснабжение спинного мозга

В спинном мозге выделяют три перекрывающих друг друга сосудистых бассейна: верхний (шейно-грудной); срединный (грудной); нижний (пояснично-грудной). Васкуляризация самых верхних сегментов шейной части спинного мозга (C_I–C_{III}) осуществляется передней и двумя задними спинномозговыми артериями, отходящими от позвоночной артерии внутри черепа. На всем остальном протяжении кровоснабжение спинного мозга (рис. 2.41) обеспечивают сегментарные корешково-спинномозговые артерии, вливающиеся в продольно идущие спинномозговые артерии. Каждая корешково-спинномозговая артерия питает несколько сегментов. Кровоснабжение средних, нижнешейных и верхнегрудных сегментов спинного мозга осуществляется через корешково-спинномозговые артерии, отходящие от ветвей позвоночной артерии и шейных артерий (система подключичной артерии), а ниже — от ветвей межреберных и поясничных артерий, являющихся ветвями аорты.

От межреберной артерии (аналогично — от позвоночных, шейных и поясничных артерий) отходит короткая дорсальная артериальная ветвь. Пройдя через межпозвонковое отверстие, она делится на переднюю и заднюю корешково-спинномозговые артерии, идущие вместе с нервными корешками. Кровь из передних корешково-спинномозговых артерий поступает в переднюю спинномозговую артерию, а из задних — в задние спинномозговые артерии.

Передних корешково-спинномозговых артерий меньше, чем задних. В шейной части чаще всего обнаруживают 3 передние корешково-спинномозговые артерии, в верхнем и среднегрудном отделах спинного мозга — 2–3, а в нижнегрудном, поясничном и крестцовом отделах спинного мозга — 1–3, причем наиболее крупная из них (диаметром до 2 мм) — артерия поясничного утолщения (Адамкевича), входящая в позвоночный канал с одним из корешков от Th_V до L_V. От передней спинномозговой артерии под прямым углом отходят центральные,



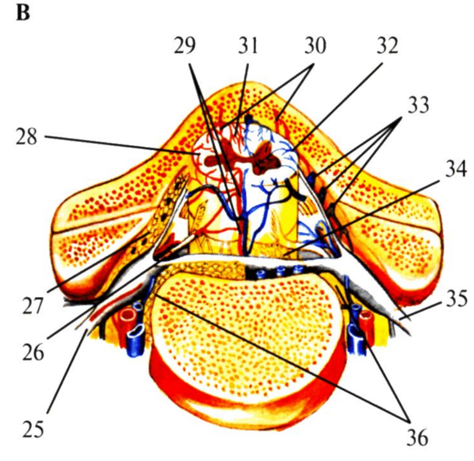


Рис. 2.41. Схема кровоснабжения спинного мозга.

А — артерии спинного мозга: 1 — задняя спинномозговая артерия; 2 – передняя спинномозговая артерия; 3 — корешковая артерия; 4 — водораздел; 5 — позвоночная артерия; 6 – восходящая шейная артерия; 7 — водораздел; 8 — дуга аорты; 9 — грудная межреберная артерия; 10 — аорта; 11 — водораздел; 12 — артерия Адамкевича; 13 — поясничная артерия.

Б — вены спинного мозга: 14 — позвоночная вена; 15 — глубокая шейная вена; 16 — спинномозговая вена; 17 – корешковая вена; 18 — нижняя яремная вена; 19 – подключичная вена; 20 – правая брахиоцефальная вена; 21 — левая брахиоцефальная вена; 22 — добавочная полунепарная вена; 23 — непарная вена; 24 — полунепарная вена.

В — поперечный распил позвоночника и срез спинного мозга; кровоснабжение: 25 — ветвь спинномозгового нерва; 26 — передний корешок; 27 — эпидуральное пространство; 28 — сосудистая корона; 29 — передние спинномозговые артерия и вена; 30 — задние спинномозговые артерии; 31 — задняя спинномозговая вена; 32 – передняя корешковая вена; 33 — заднее наружное позвоночное венозное сплетение; 34 — мягкая мозговая оболочка; 35 — спинномозговой нерв; 36 — спинномозговой ганглий

или бороздчатые, артерии, входящие в спинной мозг вблизи передней спайки и снабжающие кровью 4/5 поперечника спинного мозга. Ветви, отходящие от задних спинномозговых артерий, входят в задние рога, питают их, а также задние канатики и небольшую часть боковых.

Таким образом, кровоснабжение белого вещества спинного мозга осуществляется мелкими веточками, отходящими перпендикулярно от сегментарного артериального кольца. Серое вещество кровоснабжается преимущественно передней спинномозговой артерией, ветви которой формируют мелкую сосудистую сеть, анастомозирующую с радиальными сосудами белого вещества. Наиболее разветвленная сеть сосудов располагается вокруг центрального спинального канала и в области анастомозов.

Венозная кровь по интрамедуллярным сосудам собирается в более крупные коллекторы, которые на поверхности спинного мозга образуют несколько продольных спинномозговых вен. Из перимедуллярной венозной сети кровь оттекает по передним и задним корешковым венам, которые прободают твердую мозговую оболочку и впадают во внутреннее позвоночное венозное сплетение или в межпозвоночные вены. Далее кровь проходит в наружное венозное сплетение позвоночника, которое соединяется с системой верхней и нижней полых вен.

2.7. ВНУТРИЧЕРЕПНЫЕ ОБЪЕМНЫЕ ВЗАИМООТНОШЕНИЯ И ИХ НАРУШЕНИЯ

Мозг заключен в полость черепа, объем которой не изменяется. Ткань мозга составляет 80% содержимого черепа; примерно 10% — цереброспинальная жидкость и приблизительно такой же объем занимает кровь. Благодаря сложным механизмам, определяющим взаимоотношения объемных компонентов, внутричерепное давление достаточно стабильно. В норме оно равно 150–180 мл вод. ст. (по данным измерения давления люмбальной цереброспинальной жидкости в положении лежа, которое косвенно отражает уровень внутричерепного давления).

Многие заболевания мозга сопровождаются формированием дополнительных объемов. Это опухоли, кровоизлияния (гематомы), абсцессы, паразитарные кисты (эхинококк) и пр. Кроме того, при различных заболеваниях может увеличиваться объем самого мозга, прежде всего вследствие отека. В других случаях может значительно возрастать объем цереброспинальной жидкости вследствие увеличения ее продукции, нарушения всасывания или оттока из вентрикулярной системы при ок-

клюзии ее разных отделов, обусловленной опухолью, сгустком крови, поствоспалительными спайками. Появление дополнительного объема в полости черепа влияет на объемные взаимоотношения между мозгом, кровью, цереброспинальной жидкостью, что может привести к повышению внутричерепного давления. Такое повышение наступает не сразу, поскольку включаются компенсаторные механизмы, способные до определенного момента сохранять давление в полости черепа неизменным. В первую очередь происходит вытеснение венозной крови из синусов. До определенного момента это не приводит к повышению венозного давления и не сказывается на мозговом кровотоке. Затем уменьшается содержание цереброспинальной жидкости в полости черепа: она начинает вытесняться из желудочков и субарахноидального пространства. Субарахноидальные щели по ходу извилин мозга запустевают, желудочки сдавливаются, становятся щелевидными. Наконец, происходит уменьшение объема самого мозга, сначала в результате уменьшения содержания межклеточной жидкости, а затем из-за атрофии мозговой ткани.

В связи с упомянутыми компенсаторными механизмами даже при больших объемных процессах может не наблюдаться признаков повышения внутричерепного давления. Это обычно бывает при медленно развивающихся доброкачественных опухолях, которые могут достигать очень больших размеров, вызывая лишь минимальные клинические симптомы. Напротив, быстро развивающиеся объемные процессы (спонтанные кровоизлияния в мозг, травматические гематомы) и при меньших размерах могут приводить к резкому повышению внутричерепного давления. Следует отметить, что у младенцев, у которых череп продолжает увеличиваться, возможности компенсации несравненно больше, чем у взрослых. Вследствие этого многие объемные процессы у детей, особенно опухоли, часто достигают гигантских размеров без признаков внутричерепной гипертензии.

Когда механизмы компенсации внутричерепных объемных взаимоотношений исчерпаны, начинает повышаться внутричерепное давление: повышаются вентрикулярное давление цереброспинальной жидкости, давление интерстициальной жидкости и люмбальное цереброспинальное давление. В результате повышения давления в полости черепа возникают затруднения венозного оттока. Кровь начинает скапливаться в венах и синусах мозга, что, в свою очередь, приводит к еще большей внутричерепной гипертензии. Формируется порочный круг. Если активно не вмешаться в этот процесс, то он становится необратимым, и больной умирает.

При высоком внутричерепном давлении нарушается кровообращение в мозге. Как известно, мозговой кровоток остается стабильным при существенных колебаниях артериального давления в связи с включением механизмов саморегуляции. Эти механизмы важны также для поддержания мозгового кровообращения в нормальных пределах и при повышении внутричерепного давления до определенного уровня.

Кровоток в мозге, обеспечивающий его нормальный метаболизм, определяется перфузионным давлением, т.е. градиентом между средним артериальным и венозным давлением. Естественно, что при повышении венозного давления при внутричерепных объемных процессах перфузионное давление начинает снижаться. До определенного предела это не сказывается на кровоснабжении мозговой ткани в результате включения механизмов саморегуляции и расширения сосудов. Однако если перфузионное давление снижается до критических цифр (ниже 50 мм рт. ст.), эти механизмы уже не в состоянии обеспечить достаточное кровоснабжение мозга — возникают ишемия и отек. Если внутричерепное давление достигает цифр, равных его давлению в артериях или превышающих его, кровоток в мозге полностью прекращается.

Влияние повышенного внутричерепного давления на кровообращение в мозге проявляется в первую очередь затруднением венозного оттока из полости черепа, что сопровождается рядом клинических симптомов. Распирающая головная боль прогрессивно нарастает, особенно усиливается в горизонтальном положении и может сопровождаться многократной рвотой. Эти симптомы могут сочетаться с заторможенностью, снижением умственной работоспособности, прогрессирующим нарушением высших психических функций. На стадии выраженной внутричерепной гипертензии, когда развивается слепота вследствие атрофии зрительных нервов, головная боль может уменьшиться или даже полностью прекратиться.

Часто выявляются застойные явления на глазном дне. Венозная система зрительного нерва и глаза связаны с венозным кровообращением головного мозга, поскольку отток по глазничной вене осуществляется через расположенный в черепе пещеристый (кавернозный) синус. Застойные явления на глазном дне могут сопровождаться кровоизлияниями в сетчатку, при длительной внутричерепной гипертензии может развиваться так называемая вторичная атрофия зрительного нерва, проявляющаяся побледнением его диска, запустеванием сосудов.

При формировании застойных явлений на глазном дне больные жалуются на затуманивание зрения, нечеткость видения («пелена перед

глазами»). Развитие вторичной атрофии зрительного нерва сопровождается стойким снижением зрения, которое без своевременной медицинской помощи неуклонно прогрессирует до полной слепоты.

Длительное и стойкое повышение внутричерепного давления вызывает изменения в структуре черепа. К таким изменениям относятся порозность и укорочение спинки турецкого седла, углубление его дна, изменение структуры передних наклоненных отростков. Значительные изменения происходят во внутренней пластинке черепа: она неравномерно истончается, извилины мозга как бы отпечатываются на ней. При рентгенологическом исследовании выявляется типичная картина изменений костей свода черепа: отпечатки на его внутренней поверхности похожи на пальцевые вдавления. Одновременно отмечается значительное расширение диплоических каналов, обусловленное повышением венозного давления.

При ангиографическом исследовании можно выявить замедление мозгового кровотока с поздним заполнением вен и синусов. Если в норме контрастное вещество исчезает из вен мозга через 6 с после его поступления во внутреннюю сонную артерию, то при выраженной внутричерепной гипертензии время продвижения контрастного вещества по сосудистому руслу может увеличиваться в 1,5–2 раза.

Дислокация и вклинение головного мозга

При анализе патогенеза поражений головного мозга, и в первую очередь тех, которые приводят к увеличению его объема, необходимо учитывать, что интракраниальное пространство разделено наметом мозжечка на две части: большую, располагающуюся супратенториально, и меньшую — субтенториальную часть. В свою очередь, оба полушария большого мозга, занимающие супратенториальное пространство, разделяются серпом большого мозга (серповидным отростком). Наиболее значимые для поддержания жизненно важных функций структуры ствола мозга располагаются в отверстиях: средний мозг — в тенториальном и продолговатый — в затылочном. Головной мозг обладает определенной подвижностью, и при увеличении объема одной из его частей (вследствие опухоли, гематомы, увеличения объема желудочков и пр.) возникают силы, смещающие мозг. Равномерному смещению головного мозга препятствуют структуры твердой мозговой оболочки — серповидный отросток и намет мозжечка. Наибольшее смещение, естественно, претерпевают структуры мозга, не фиксируемые ими, что создает условия для компрессии мозгового

вещества (вклинение). Различают аксиальную дислокацию (в переднезаднем направлении) и латеральное смещение.

Аксиальная дислокация возникает при расположении объемного процесса в передних отделах мозга вблизи средней линии. Средний мозг и прилежащие к нему диэнцефальные структуры смещаются в каудальном направлении и могут ущемиться в тенториальном отверстии. В щель между краем тенториальной вырезки и стволом мозга вклинивается медиальный отдел височной доли (парагиппокампальная извилина и крючок).

Патологические процессы в задней черепной ямке (например, опухоли мозжечка) могут вызывать смещение в направлении тенториального или затылочного отверстия. В первом случае в тенториальное отверстие смещаются верхние отделы червя мозжечка, что может привести к сдавлению среднего мозга. При каудальной дислокации миндалины мозжечка опускаются вниз, в большое затылочное отверстие, и сдавливают продолговатый мозг.

При латеральной дислокации поясная извилина смещается под серповидный отросток.

Вклинение головного мозга приводит к очень опасным, часто смертельным осложнениям. При вклинении начинают сдавливаться в первую очередь вены, что приводит к увеличению объема и ущемлению вклинившихся структур. На этом фоне нередко возникают точечные или ламинарные кровоизлияния в стволе мозга. В наиболее тяжелых случаях при тенториальном вклинении могут сдавливаться артерии с развитием ишемического инфаркта затылочной доли и мозгового ствола.

Ущемление мозга в тенториальном или большом затылочном отверстии приводит к нарушению ликвороциркуляции. Вклинение в тенториальное отверстие вызывает сдавление водопровода мозга. Вклинение в затылочное отверстие нарушает отток цереброспинальной жидкости из IV желудочка. Развиваются окклюзионная гидроцефалия, быстрое увеличение объема желудочков, что усиливает явления дислокации, замыкая порочный круг.

Клинически вклинение головного мозга в тенториальное отверстие проявляется тем, что на фоне усиления головной боли, нарастания оглушенности и сонливости появляются симптомы поражения четверохолмия — ограничение взора вверх, парез конвергенции, асимметрия зрачков, ослабление их реакции на свет; может наблюдаться вертикальный нистагм. К этим симптомам присоединяются признаки децеребра-

ции, экстензорные тонические судороги, нарушение дыхания. Одним из начальных проявлений латерального смещения становится дисфункция гомолатерального глазодвигательного нерва (расширение зрачка, ограничение подвижности глазного яблока, опущение века). Вклинение миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие и сдавление продолговатого мозга вызывают резкую головную боль с иррадиацией в затылок, ригидность затылочных мышц, вынужденное положение головы. Возможны затруднения глотания, икота. Далее присоединяются нарушения ритма и глубины дыхания, брадикардия, угнетение сознания.

КТ и МРТ позволяют выявлять дислокацию мозга и его ущемление в большом затылочном и тенториальном отверстиях, острую окклюзионную гидроцефалию вследствие блокады путей оттока цереброспинальной жидкости.

Распознавание признаков вклинения в ранних стадиях имеет жизненно важное значение и требует срочных нейрохирургических мер (дренирование желудочков, удаление гематомы или опухоли, пункция абсцесса и пр.). В поздних стадиях вклинения поражение ствола мозга становится необратимым. Устранение причин, вызвавших дислокацию мозга, уже не может существенно повлиять на состояние больного.

Глава 3
ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТЬ И ЕЕ НАРУШЕНИЯ

Чувствительность — способность организма воспринимать раздражения, исходящие из окружающей среды или от собственных тканей и органов. Учение И.П. Павлова об анализаторах заложило основы понимания природы и механизмов чувствительности. Каждый анализатор состоит из периферического (рецепторного) отдела, проводниковой части и коркового отдела.

Рецепторы — специализированные чувствительные образования, способные воспринимать изменения внутри или вне организма и преобразовывать их в нервные импульсы. Рецепторы представляют собой периферические окончания афферентных нервных волокон, являющихся периферическими отростками псевдоуниполярных нейронов спинномозговых (спинальных) ганглиев. Благодаря специализации рецепторов осуществляется первый этап анализа внешних раздражителей — разложение целого на части, дифференциация характера и качества сигналов. Все виды внешних воздействий (сенсорные стимулы) трансформируются в нервные импульсы, поступающие в ЦНС. Трансформация сенсорного стимула в нервный импульс может происходить путем прямой активации ионных каналов рецепторов (как в случае слухового — звукового раздражения) или путем непрямой активации посредством внутриклеточной системы вторичных мессенджеров (как в случае зрительного раздражения). Во всех случаях нервный импульс проводится в виде потенциала действия, распространяющегося по нервным волокнам от клетки к клетке.

Чувствительность имеет специфичность, или модальность, которая определяется прежде всего специализированными структурами, принимающими дифференцированную афферентную информацию (рецепторы). В зависимости от функциональных особенностей рецепторы подразделяются на экстеро- (находятся в кожных покровах и информируют о происходящем в окружающей среде), теле- (органы зрения и слуха), проприо- (обеспечивают информацию о напряжении мышц и сухожилий, движениях и положении частей тела) и интерорецепторы

(«сообщающие» о состоянии внутри организма). Имеются также осмо-, хемо-, барорецепторы и др.

Кожные рецепторы можно классифицировать в соответствии с типом стимула, на который они отвечают, на механорецепторы (реагирующие на прикосновение, давление), терморецепторы (реагирующие на холод, тепло) и ноцицептивные, или болевые, рецепторы (реагирующие на боль). Этих рецепторов много в коже, особенно между эпидермисом и тканью, поэтому кожа, т.е. вся поверхность тела, может рассматриваться как чувствительный орган.

Механорецепторы реагируют на тактильные стимулы (прикосновение к коже, давление) и бывают быстро или медленно адаптирующимися. Быстро адаптирующимися являются рецепторы волосяных фолликулов, тельца Мейсснера (расположены в коже, лишенной волосяного покрова) и тельца Пачини подкожной ткани (рис. 3.1). Рецепторы волосяных фолликулов и тельца Мейсснера отвечают на стимулы, поступающие с частотой 30–40 Гц, тогда как тельца Пачини — на стимулы с частотой 250 Гц. К медленно адаптирующимся кожным механорецепторам относятся диски Меркеля, имеющие точечные рецептивные поля, и тельца Руффини, активизирующиеся при растяжении кожи. Все эти рецепторы имеют миелинизированные аксоны, принадлежащие

А

Размер рецепторного поля	Адаптация рецептора	
	быстрая	медленная
Тип I Маленькое, четко отграниченное — в основном находится на кончиках пальцев	Тельца Мейсснера	Диски Меркеля
Тип II Большое, с нечеткими границами	Тельца Пачини	Тельца Руффини

Б

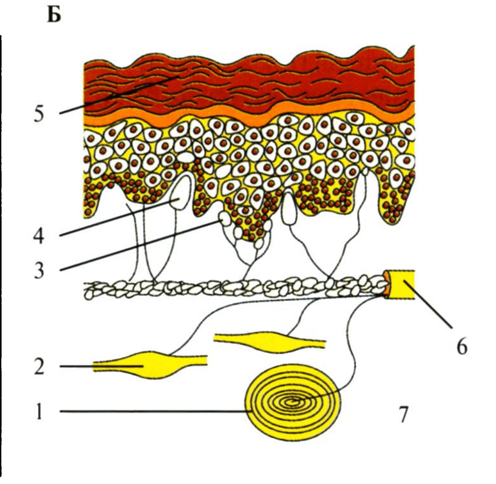


Рис. 3.1. Классификация рецепторов по скорости их адаптации и характеристикам соответствующих им рецепторных полей (**А**). Распределение рецепторов, расположенных в коже, лишенной волосяного покрова (**Б**).
1 — тельца Пачини; 2 — тельца Руффини; 3 — диски Меркеля; 4 — тельца Мейсснера; 5 — эпидермис; 6 — периферический нерв; 7 — дерма

к группе волокон Aβ, за исключением рецепторов волосяных фолликулов, снабженных волокнами Aδ. Существуют механорецепторы (группа С) с немиелинизированными аксонами, которые реагируют на медленно двигающиеся стимулы (поглаживание).

Терморецепторы чувствительны к температурному воздействию. Выделяют холодовые и тепловые терморецепторы. Как правило, они относятся к адаптирующимся рецепторам, но могут отвечать и фазическим (кратковременным высокочастотным) разрядом на быстрые изменения температуры. В отличие от других, терморецепторы обладают спонтанной импульсацией в нормальных физиологических условиях и проявляют активность в широком диапазоне температур. При умеренной температуре кожи (примерно 35 °С) активны как холодовые, так и тепловые рецепторы, генерирующие высокочастотные импульсные залпы, позволяющие ЦНС получить дифференцированную информацию о колебаниях активности рецепторов, подвергающихся воздействию повышенных или пониженных температур. При согревании кожи до температуры выше 37 °С импульсация от холодовых рецепторов прекращается, при охлаждении кожи ниже 35 °С прекращается импульсация от тепловых рецепторов, при этом активируется еще один класс холодовых рецепторов — высокопороговые. Важно отметить, что при повышении температуры выше 45 °С, т.е. при достижении болевого (повреждающего) уровня, терморецепторы утрачивают активность и не сигнализируют организму об опасности развития ожога и боли. Большинство холодовых рецепторов снабжается волокнами Aδ, а большинство тепловых рецепторов — волокнами С.

Болевые рецепторы (ноцицепторы) реагируют на угрожающие организму стимулы (рис. 3.2). Существуют два основных типа кожных ноцицепторов: Aδ-механоноцицепторы и полимодальные С-ноцицепторы. Механоноцицепторы иннервируются тонкими миелинизированными, а полимодальные С-ноцицепторы — немиелинизированными С-волокнами. Aδ-механоноцицепторы отвечают на сильное механическое раздражение кожи, например укол иглой или щипок пинцетом. Обычно они не реагируют на термические и болевые стимулы, если не были предварительно сенситизированы. Полимодальные С-ноцицепторы реагируют на болевые стимулы разного вида — механические, термические и химические.

Повышение чувствительности афферентных волокон ноцицепторов называется их сенситизацией. Как правило, сенситизация наступает после ответа рецепторов на повреждающий стимул. Сенситизированные

ноцицепторы интенсивнее реагируют на повторный стимул и вызывают более сильную боль в ответ на стимул той же интенсивности в результате снижения болевого порога. Ноцицепторы способны генерировать фоновый разряд, что сопровождается появлением спонтанной боли. К сенситизации приводят повреждение или воспаление тканей вблизи от болевых нервных окончаний, которое сопровождается высвобождением тканевых (гистамин, серотонин, простагландины, лейкотриены, ионы K^+ и пр.) альгогенов и действием циркулирующих медиаторов отека и воспаления (брадикинин, каллидин) (см. рис. 3.2). При активации ноцицептора из немиелинизированных С-афферентов могут высвобождаться регуляторные пептиды (субстанция Р, нейрокинин А, белок, кодируемый геном кальцитонина) (рис. 3.3). Образующийся при этом нервный импульс, помимо ортодромного, может иметь и антидромное распространение (аксон-рефлекс), в результате чего в ткани высвобождаются регуляторные нейропептиды, увеличивающие тканевую проницаемость и способствующие повышению локальной концентрации альгогенов. Эти пептиды вызывают расширение сосудов и повышение проницаемости капилляров, таким образом усиливая действие других веществ, которые выходят из поврежденных клеток, а также из тромбоцитов, тучных клеток и лейкоцитов, мигрирующих в патологический очаг. Развивающееся в итоге воспаление сопровождается покраснением и повышением температуры вследствие усиленного кровотока, отеком, болью и повышенной чувствительностью, обусловленной сенситизацией ноцицепторов.

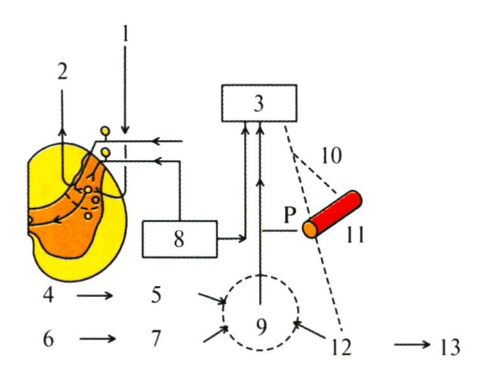


Рис. 3.2. Схема работы ноцицептивной системы.

1 — нисходящий путь в составе заднебокового канатика; 2 — толстые миелинизированные афферентные волокна; 3 — Aδ/C волокна; 4 — воспаление; 5 — высвобождение цитокинов; 6 — активация тучной клетки; 7 — высвобождение гистамина; 8 – Aδ/C волокна; 9 – субстанция P; 10 — симпатическая иннервация кожи и кровеносных сосудов; 11 — расширение сосудов и отек; 12 — механическое повреждение; 13 — высвобождение брадикинина, простагландинов

Рецепторы мышц, суставов и внутренних органов. Ноцицепторы реагируют при надавливании на мышцу, при высвобождении некоторых метаболитов, особенно во время ишемии. Ноцицепторы мышц ин-

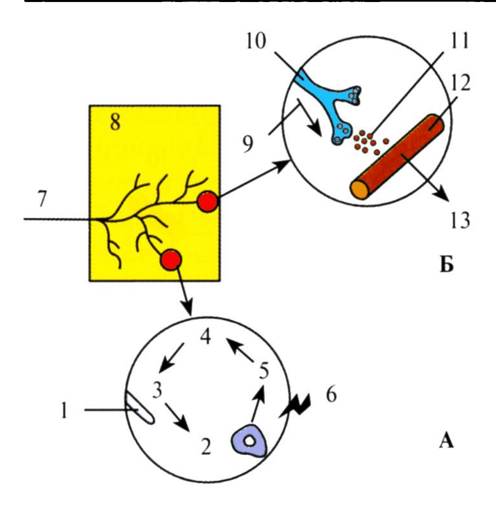


Рис. 3.3. Механизм сенситизации нервных ноцицептивных окончаний (**А**). 1 — нервное окончание; 2 — сенситизация; 3 — синтез брадикинина; 4 – взаимодействие с γ-глобулинами крови; 5 — выход протеолитических ферментов; 6 — повреждение, гибель клетки.

Схема аксон-рефлекса (**Б**). 7 — ноцицептивное афферентное волокно (группа IV); 8 — кожа; 9 — нервный импульс; 10 — нервное окончание; 11 – вещество; 12 — кровеносный сосуд; 13 – вазодилатация, усиление кровотока, увеличение проницаемости

нервируются аксонами среднего диаметра и тонкими миелинизированными аксонами (группы II и III) или немиелинизированными афферентами (группа IV). Рецепторы еще одной группы, снабжаемые тонкими афферентными волокнами, классифицируются как эргорецепторы, поскольку они создают ощущение работы мышц.

Скелетные мышцы содержат рецепторы нескольких типов (механорецепторы, ноцицепторы, реже термо- и хеморецепторы). Наиболее важную роль играют рецепторы растяжения мышц, к которым относятся мышечные веретена и сухожильные тельца Гольджи–Маццони. Эти рецепторы необходимы для восприятия позы тела (проприоцепции). Кроме того, они играют важную роль в регуляции движений.

Мышечные веретена присутствуют в большинстве скелетных мышц, особенно в большом количестве в мышцах, требующих тонкой регуляции движений (например, в мелких мышцах кисти), и в крупных мышцах, содержащих медленные фазические волокна (волокна типа I). Диаметр мышечного веретена равен примерно 100 мкм, длина — до 10 мм. Мышечное веретено состоит из пучка модифицированных мышечных волокон, иннервируемых сенсорными и двигательными аксонами (рис. 3.4). Зона иннервации мышечного веретена заключена в соединительнотканную капсулу. Мышечное веретено свободно располагается в мышце, ориентируясь параллельно мышечным волокнам. Его дистальный конец прикреплен к соединительнотканной сети внутри мышцы — эндомизию.

Мышечное веретено содержит модифицированные мышечные волокна, называемые интрафузальными, в отличие от обычных — экс-

трафузальных. Интрафузальные волокна гораздо тоньше, чем экстрафузальные, и слишком слабы, чтобы участвовать в сокращении мышцы. Различают два типа интрафузальныхмышечныхволокон: с ядерной сумкой и с ядерной цепочкой (рис. 3.5). Волокна с ядерной сумкой крупнее, чем волокна с ядерной цепочкой, и их ядра плотно упакованы в средней части волокна, тогда как в волокнах с ядерной цепочкой все ядра расположены в один ряд.

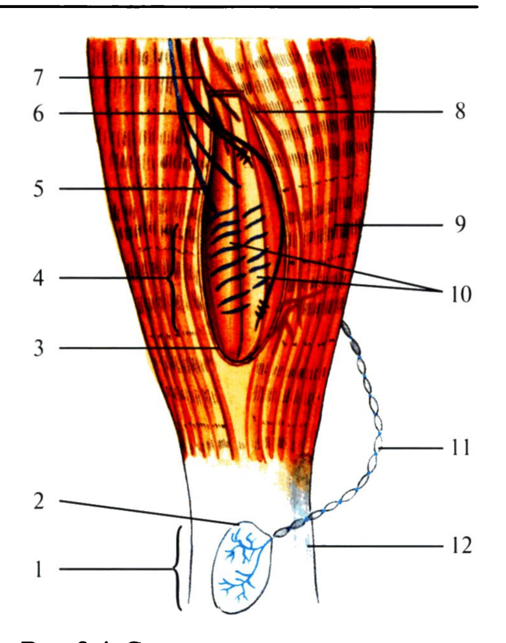


Рис. 3.4. Схема мышечного веретена.
1 — сухожильный орган Гольджи; 2 — капсула; 3 — соединительная капсула; 4 — мышечное веретено; 5 — первичное чувствительное окончание (волокна Ia типа); 6 — вторичное чувствительное окончание (волокна II типа); 7 — γ-эфферентное двигательное волокно; 8 — α-эфферентное двигательное волокно к экстрафузальным мышечным волокнам; 9 — экстрафузальные мышечные волокна; 10 — интрафузальные мышечные волокна; 11 — чувствительное волокно; 12 — сухожилие

Сенсорная иннервация мышечных веретен осуществляется одним афферентным аксоном группы Ia и несколькими афферентными аксонами группы II (см. рис. 3.5). Афференты Ia являются сенсорными аксонами наибольшего диаметра со скоростью проведения от 72 до 120 м/с; они образуют первичное окончание, спирально обвивая каждое интрафузальное волокно. Первичные окончания располагаются на интрафузальных волокнах обоих типов (с ядерной сумкой и с ядерной цепочкой), что важно для деятельности этих рецепторов. Аксоны группы II имеют промежуточный диаметр и проводят импульсы со скоростью от 36 до 72 м/с; они образуют вторичные окончания только на волокнах с ядерной цепочкой. Двигательную иннервацию мышечных веретен обеспечивают два типа γ-эфферентных аксонов (см. рис. 3.5). Динамические γ-эфференты оканчиваются на каждом волокне с ядерной сумкой, статические γ-эфференты — на волокнах с ядерной цепочкой.

Мышечное веретено реагирует на растяжение мышцы. Сокращение экстрафузальных мышечных волокон заставляет мышечное вере-

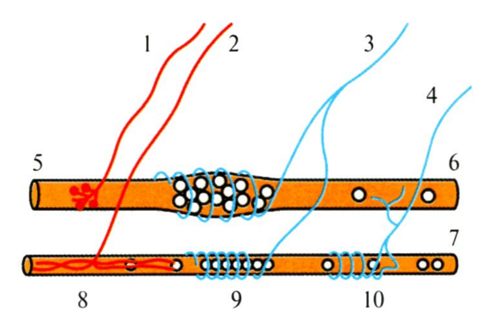


Рис. 3.5. Типы интрафузальных мышечных волокон.

1 — динамическое γ-эфферентное волокно; 2 — статическое γ-эфферентное волокно; 3 — афферент группы Ia; 4 — афферент группы II; 5 — пластинчатое γ-окончание; 6 — интрафузальное мышечное волокно с ядерной сумкой; 7 — интрафузальное мышечное волокно с ядерной цепочкой; 8 — стелющееся γ-окончание; 9 — первичное окончание; 10 — вторичное окончание

тено укорачиваться, поскольку оно лежит параллельно экстрафузальным волокнам. Активность афферентов мышечных веретен зависит от механического растяжения афферентных окончаний на интрафузальных волокнах. При сокращении экстрафузальных волокон мышечное волокно укорачивается, расстояние между витками афферентного нервного окончания уменьшается и частота разряда в афферентном аксоне падает. Наоборот, когда вся мышца подвергается растяжению, мышечное веретено тоже удлиняется (так как его концы прикреплены к соединительнотканной сети внутри мышцы) и растяжение афферентного окончания повышает частоту его импульсного разряда. Такая реакция называется статическим ответом афферентов мышечного веретена. Первичные и вторичные афферентные окончания отвечают на растяжение по-разному. Первичные окончания чувствительны и к степени растяжения, и к его скорости, а вторичные окончания реагируют преимущественно на величину растяжения. Эти различия определяют активность окончаний двух типов. Частота разряда первичного окончания достигает максимума во время растяжения мышцы, а при расслаблении растянутой мышцы разряд прекращается. Реакция такого типа называется динамическим ответом афферентных аксонов группы Ia. Постукивание по мышце (либо по ее сухожилию) или синусоидальное растяжение более эффективно вызывает разряд в первичном афференте, чем во вторичном.

В скелетных мышцах есть еще один тип рецепторов растяжения — *сухожильные тельца Гольджи–Маццони*, образованные толстыми миелиновыми волокнами, «намотанными» вокруг групп коллагеновых сухожильных волокон, окруженных соединительнотканной капсулой (афференты группы Ib). Рецептор имеет диаметр около 100 мкм и длину примерно 1 мм, скорость проведения импульса такая же, как и у афферентов группы Ia. Тельца Гольджи–Маццони соединены с мышцей

последовательно, в отличие от мышечных веретен, расположенных параллельно экстрафузальным волокнам, что позволяет им активироваться как при сокращении, так и при растяжении мышцы. Сокращение мышцы — более эффективный раздражитель, чем растяжение, поскольку стимулом для рецептора является сила, развиваемая сухожилием, в котором он находится. Тельца Гольджи–Маццони информируют о развиваемой силе мышечного сокращения, а мышечное веретено — о длине мышцы и скорости ее изменения.

Ткани суставов снабжены рецепторами, медленно и быстро адаптирующимися механорецепторами и ноцицепторами. Быстро адаптирующиеся механорецепторы — *тельца Пачини* — отвечают на кратковременное механическое раздражение, в том числе вибрацию. Медленно адаптирующиеся рецепторы — *тельца Руффини* — реагируют на смещения элементов суставов в крайние положения. Они сигнализируют о давлении на сустав или о его вращении. Механорецепторы суставов иннервируются афферентами среднего диаметра (группа II).

Суставные ноцицепторы активируются при чрезмерном разгибании или сгибании в суставе, но остаются неактивными при движениях в физиологическом объеме. Если вследствие воспаления сустава ноцицепторы сенситизировались, они реагируют на слабые движения или незначительное давление, которые в нормальных условиях не вызывают их ответа. Ноцицепторы суставов иннервируются тонкими миелинизированными (группа III) или немиелинизированными (группа IV) первичными афферентами.

Во внутренних органах относительно немного рецепторов. Есть висцеральные рецепторы (*интерорецепторы*), которые участвуют в обычных рефлекторных актах, не вызывая сенсорного восприятия. Некоторые висцеральные механорецепторы опосредуют чувство наполнения органа, а висцеральные ноцицепторы сигнализируют о висцеральной боли. В брыжейке и в оболочке поджелудочной железы присутствуют тельца Пачини, подающие сигналы о кратковременных механических стимулах. В некоторых внутренних органах имеются специфичные ноцицепторы. Вероятно, некоторые висцеральные рецепторы включаются только при сенситизации, обусловленной повреждением ткани.

Волокна, исходящие из нервно-мышечных веретен и имеющие толстую оболочку, занимают самую медиальную часть заднего (чувствительного) корешка. Среднюю часть корешка занимают волокна, исходящие из инкапсулированных рецепторов. Наиболее латерально расположены мало миелинизированные волокна, проводящие болевые и температурные импульсы. Только некоторые импульсы, приходящие из мышц, су-

ставов, фасций и других тканей, достигают уровня коры большого мозга и подвергаются осознанному анализу; большинство импульсов участвует в реализации автоматического контроля двигательной активности.

Проходя в спинной мозг через задние корешки, отдельные волокна разделяются на многочисленные коллатерали, которые обеспечивают синаптические связи с другими нейронами спинного мозга. Все афферентные волокна при прохождении через задние корешки лишаются миелинового покрытия и идут в различных трактах в зависимости от их чувствительной модальности.

Наиболее распространена следующая классификация чувствительности:

- поверхностная (экстероцептивная) — болевая, температурная и тактильная чувствительность;
- глубокая (проприоцептивная) — мышечно-суставная, вибрационная чувствительность, чувство давления, массы тела, определение направления движения кожной складки (кинестезия);
- сложные формы чувствительности — чувство локализации укола, прикосновения, узнавание написанных на коже знаков и букв (двухмерно-пространственное чувство), различение уколов, наносимых одновременно на близком расстоянии циркулем Вебера (дискриминационная чувствительность), стереогноз;
- ощущение, обусловленное раздражением рецепторов внутренних органов (интероцептивная чувствительность).

С точки зрения филогенетического развития различают протопатическую и эпикритическую чувствительность. Протопатическая чувствительность более древняя, у нее ограниченные возможности дифференциации раздражений по их модальности, интенсивности и локализации. Эпикритическая чувствительность — филогенетически новый вид, обеспечивающий возможность количественной и качественной оценки раздражений по модальности, интенсивности, локализации.

Экстероцептивными являются ощущения, формирующиеся в чувствительных образованиях кожи или слизистых оболочек в ответ на внешние воздействия или изменения окружающей среды. Их также называют поверхностными, либо кожными, и исходящими из слизистых оболочек видами чувствительности. Существуют три разновидности экстероцептивной чувствительности: болевая, температурная (холодовая и тепловая) и тактильная (ощущение легкого прикосновения).

Проприоцептивная чувствительность исходит из глубоких тканей: мышц, связок, сухожилий, суставов.

Термин «сложная чувствительность» применяется для описания тех вариантов чувствительности, осуществление которых требует присоединения кортикального компонента для достижения чувства окончательного восприятия. При этом ведущей является функция восприятия и различения по сравнению с простым ощущением в ответ на стимуляцию первичных чувствительных окончаний. Способность к восприятию и пониманию формы и характера предметов путем прикосновения и их ощупывания называется стереогнозом.

Отдельным видам чувствительности соответствуют различные ***проводящие пути*** (рис. 3.6).

Пути проведения поверхностной чувствительности

Первым нейроном, проводящим импульсы болевой и температурной чувствительности, являются псевдоуниполярные нейроны спинно-

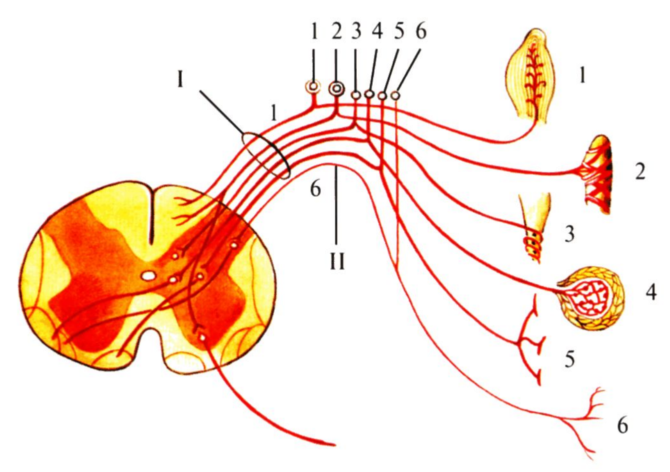


Рис. 3.6. Рецепторы нервных волокон заднего корешка спинного мозга.
1, 2 — большие ганглиозные клетки задних корешков, аксоны которых идут к задним канатикам, а афферентные волокна начинаются от пачиниевых телец и мышечных веретен; 3, 4 — клетки задних корешков, аксоны которых заканчиваются на клетках задних рогов спинного мозга, дающих начало спиноталамическому и спиномозжечковому путям; 5 — клетки, аксоны которых заканчиваются на нейронах задних рогов спинного мозга, дающих начало переднему спиноталамическому пути; 6 — тонкие волокна болевой чувствительности, заканчивающиеся в студенистом веществе, откуда берут начало волокна спиноталамического пути: I — медиальная часть; II — латеральная часть

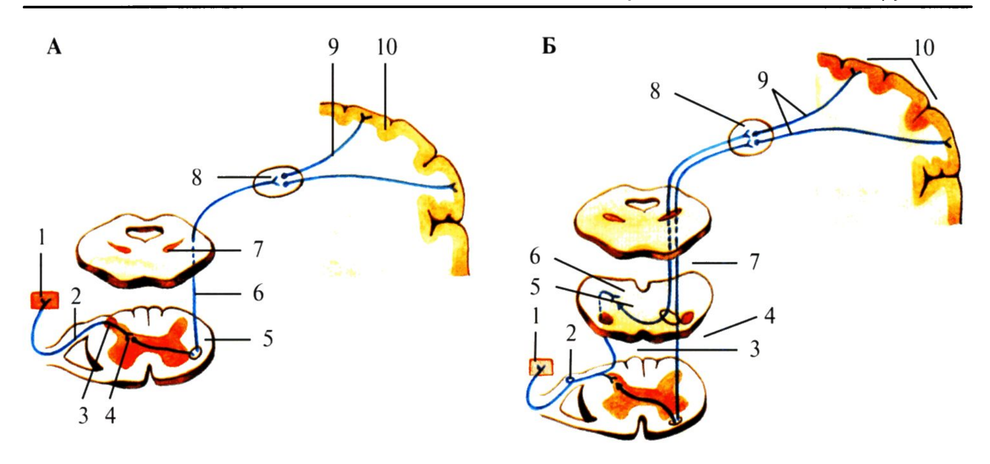


Рис. 3.7. Проводящие пути чувствительности (схема).
А — пути поверхностной чувствительности: 1 — рецептор; 2 — спинномозговой (чувствительный) узел (первый нейрон); 3 — зона Лиссауэра; 4 — задний рог; 5 — боковой канатик; 6 — латеральный спиноталамический путь (второй нейрон); 7 — медиальная петля; 8 — таламус; 9 — третий нейрон; 10 — кора большого мозга;
Б — пути глубокой чувствительности: 1 — рецептор; 2 — спинномозговой (чувствительный) узел (первый нейрон); 3 — задний канатик; 4 — передний спиноталамический путь (второй нейрон тактильной чувствительности); 5 — внутренние дугообразные волокна; 6 — тонкое и клиновидное ядра (второй нейрон глубокой чувствительности); 7 — медиальная петля; 8 — таламус; 9 — третий нейрон; 10 — кора большого мозга

мозговых узлов (рис. 3.7), периферические ветви которых (дендриты) представляют собой тонкие миелиновые и безмиелиновые волокна, направляющиеся к рецепторам соответствующего участка кожи (дерматому). Центральные ветви этих клеток (аксоны) входят в спинной мозг через латеральную зону задних корешков. В спинном мозге они разделяются на короткие восходящие и нисходящие коллатерали, которые через 1–2 сегмента образуют синаптические контакты с интернейронами желатинозной субстанции. Сложно организованные клеточные группы спинного мозга обеспечивают первичный анализ сенсорной информации, модуляцию сигналов и их проведение к вышележащим отделам нервной системы.

В задних рогах расположены тела *вторых нейронов*, восходящие аксоны которых, направляясь косо вверх, через переднюю серую спайку переходят на противоположную сторону спинного мозга. Располагаясь в блоковых столбах, они формируют латеральный спиноталамический путь. Волокна, идущие в его составе, имеют соматотопическое распро-

странение: волокна от нижних сегментов спинного мозга (обеспечивают иннервацию ног, нижних отделов туловища) расположены более латерально, волокна от верхних сегментов — более медиально (эксцентрическое расположение длинных проводников).

Латеральный спиноталамический путь оканчивается в вентролатеральном ядре таламуса (третий нейрон). Аксоны клеток этого ядра направляются через заднюю треть задней ножки внутренней капсулы и лучистый венец к коре постцентральной извилины (поля 1, 2 и 3). В постцентральной извилине имеется соматотопическое распределение, аналогичное наблюдающемуся в прецентральной извилине: в верхних отделах извилины находятся корковые центры чувствительности для нижней конечности, в средних отделах — для туловища и верхних конечностей, в нижних отделах — для лица и головы. Части тела, обладающие более тонкой способностью к дифференциации сенсорных стимулов, имеют большее представительство в постцентральной изви-

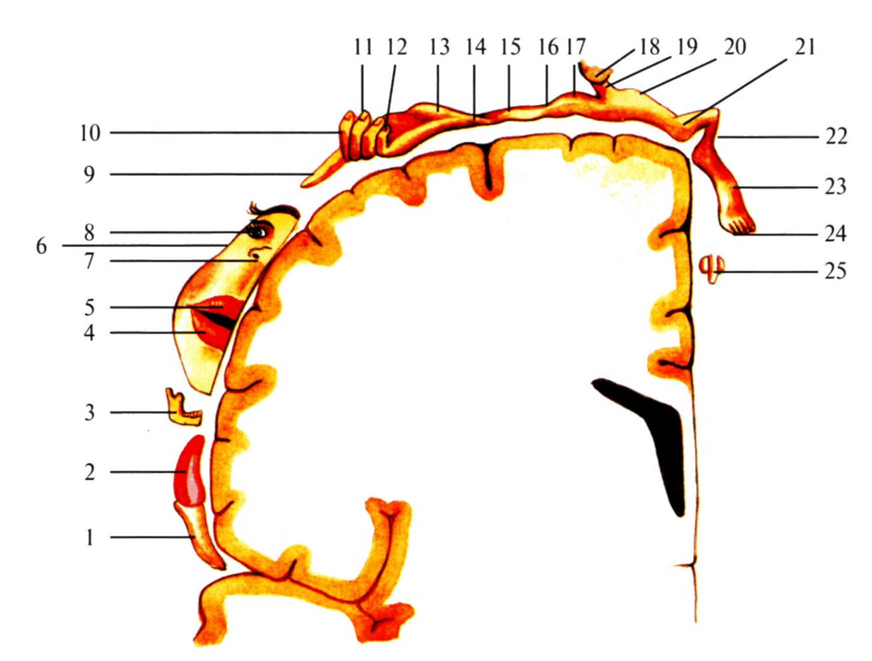


Рис. 3.8. Представительство чувствительных функций в задней центральной извилине (схема).

1 — глотка; 2 — язык; 3 — зубы, десны, челюсть; 4 — нижняя губа; 5 — верхняя губа; 6 — лицо; 7 — нос; 8 — глаза; 9 — I палец кисти; 10 — II палец кисти; 11 — III и IV пальцы кисти; 12 — V палец кисти; 13 — кисть; 14 — запястье; 15 — предплечье; 16 — локоть; 17 — плечо; 18 — голова; 19 — шея; 20 — туловище; 21 — бедро; 22 — голень; 23 — стопа; 24 — пальцы стопы; 25 — половые органы

лине («перевернутый вниз головой человек с непропорциональными по размеру частями тела»; рис. 3.8). Ход волокон, проводящих болевую чувствительность от внутренних органов, такой же, как и волокон соматической болевой чувствительности.

Осуществляет проведение передний спиноталамический путь. Первым нейроном путей тактильной чувствительности также являются клетки спинномозгового узла. Их умеренно толстые миелинизированные периферические волокна оканчиваются в соответствующих дерматомах, а аксоны через задний корешок вступают в задний рог спинного мозга, где переключаются на второй нейрон. Параллельно волокнам, проводящим болевую и температурную чувствительность, через белую спайку они переходят на противоположную сторону, но, в отличие от них, к таламусу поднимаются в составе переднего спиноталамического пути, проходящего в переднем канатике. Объединяясь в стволе мозга с латеральным спиноталамическим путем в медиальную петлю, также заканчивается в вентролатеральном ядре таламуса (*третий нейрон*). Его аксоны через внутреннюю капсулу и лучистый венец проводят импульсы в постцентральную извилину.

Пути проведения глубокой чувствительности

Проприоцептивные импульсы исходят из рецепторов мышц, сухожилий, фасций, капсул суставов, глубокой соединительной ткани и кожи (см. рис. 3.7) и проводятся в спинной мозг по отросткам псевдоуниполярных нейронов спинномозговых узлов (*первый нейрон*). Отдав коллатерали к нейронам задних и передних рогов серого вещества, основная часть аксонов первого нейрона входит в задний канатик. Часть аксонов идет вниз, другие — вверх в составе медиального тонкого пучка (Голля) и латерального клиновидного пучка (Бурдаха) и оканчиваются в собственных ядрах: тонком и клиновидном, расположенных на дорсальной стороне покрышки нижней части продолговатого мозга (*второй нейрон*).

Волокна, поднимающиеся в составе задних канатиков, расположены в соматотопическом порядке. Те из них, которые проводят импульсы от области промежности, ног, нижней половины туловища, идут в тонком пучке, прилежащем к задней срединной борозде. Другие, проводящие импульсы от груди, рук и шеи, проходят в составе клиновидного пучка, причем волокна от шеи расположены наиболее латерально. Аксоны вторых нейронов, поднимаясь к таламусу, формируют бульботаламический путь. Он проходит сначала кпереди над перекре-

стом пирамидных путей, затем в составе медиальной петли переходит на противоположную сторону и поднимается кзади от пирамид и медиально от нижних олив через продолговатый мозг, мост и средний мозг к вентролатеральному ядру таламуса, где лежат *третьи нейроны*. Их аксоны нервных клеток этого ядра образуют таламокортикальный путь, который проходит через заднюю треть задней ножки внутренней капсулы и лучистый венец белого вещества головного мозга и оканчивается в постцентральной извилине (поля 1, 2, 3) и верхней теменной дольке (поля 5 и 7). Соматотопическая организация сохраняется на протяжении всего хода волокон к таламусу и коре (см. рис. 3.8).

Не все афферентные импульсы передаются таламусом в чувствительную область коры — часть из них оканчивается в двигательной области коры в прецентральной извилине. Моторные и сенсорные кортикальные поля до определенной степени перекрываются, поэтому можно говорить о центральных извилинах как о сенсомоторной области. Чувствительные сигналы здесь могут быть немедленно преобразованы в двигательные реакции, что обеспечивает существование сенсомоторных кругов обратной связи. Пирамидные волокна этих коротких кругов обычно оканчиваются прямо на клетках передних рогов спинного мозга без вставочных нейронов.

Поступившие в ЦНС афферентные импульсы распространяются прежде всего по специфическим для данной сенсорной модальности проекционным путям в корковые отделы анализатора. Вместе с тем на уровне среднего мозга от волокон специфических сенсорных путей отходят коллатерали, по которым возбуждение иррадиирует в ретикулярную формацию, неспецифические ядра таламуса и гипоталамуса, структуры лимбической системы и мозжечок. Мощный поток импульсов от мышц, сухожилий, суставов и глубоких тканей идет к мозжечку по спиномозжечковым путям. В заднем роге спинного мозга расположены клетки, дающие начало восходящим спинопокрышечному, спиноретикулярному, спинооливному, спинопреддверному путям. Тем самым обеспечивается возможность регуляции высшими отделами ЦНС состояния рецепторной и проводниковой части анализатора. Это позволяет организму из многих раздражителей активно отбирать наиболее значимую в данный момент информацию.

Методика исследования чувствительности

Для выявления сенсорных феноменов, определения их характера и выраженности необходимо выяснить, беспокоят ли пациента боли,

имеется ли утрата чувствительности, есть ли ощущение онемения в какой-либо части тела, испытывает ли он ощущение жжения, давления, растяжения, пощипывания, «ползания мурашек» и др. Как правило, исследование чувствительной сферы рекомендуется проводить в начале обследования. Это простое, на первый взгляд, исследование нужно осуществлять осторожно и тщательно. Следует избегать подсказок в описании ощущений, их интенсивности, эмоциональной окраски. Оценка результатов основывается на субъективных ответах больного, но часто объективные симптомы (вздрагивание больного, болевая гримаса, отдергивание конечности) помогают уточнить зону изменений чувствительности. Для подтверждения результатов чувствительность необходимо исследовать дважды.

Если больной не отмечает расстройств чувствительности, врач может проверить чувствительность в соответствии с зонами невральной и сегментарной иннервации на коже лица, тела, конечностей. При обнаружении нарушений чувствительности нужно провести тщательное обследование для определения их характера и уточнения границ. Выявленные изменения отмечаются карандашом на коже больного и обозначаются на схеме.

Исследование поверхностной чувствительности. Для проверки болевой чувствительности пользуются обычной иглой, глаза больного при исследовании должны быть закрыты. Покалывание следует производить то острием, то головкой иглы, чтобы обследуемый определил характер раздражителя («остро» или «тупо»), и двигаться от зон с меньшей чувствительностью к зонам с большей. Если уколы наносить слишком близко и часто, возможна суммация ощущений; если проведение замедлено, ответ больного будет соответствовать предыдущему раздражению.

Температурная чувствительность проверяется с помощью пробирок с холодной (5–10 °С) и горячей (40–45 °С) водой. Больного просят отвечать «горячо» или «холодно». Обе разновидности температурных ощущений выпадают одновременно, хотя иногда одна может быть частично сохранена. (Обычно область нарушений тепловой чувствительности шире, чем холодовой.)

Для оценки тактильной чувствительности к коже прикасаются кисточкой, клочком ваты, пером, кончиками пальцев. Тактильная чувствительность оценивается вместе с болевой (прикосновение попеременно острием и головкой иглы). Раздражение следует наносить легко, не производя давления на подкожные ткани.

Исследование глубокой чувствительности. Для исследования суставно-мышечного чувства полностью расслабленный палец пациен-

та исследующий должен охватить с боковых поверхностей с минимальным давлением и пассивно двигать его (рис. 3.9). Исследуемый палец должен быть отделен от других пальцев. Больному при этом не разрешается производить какие-либо активные движения пальцами. Если чувство движения или положения в пальцах утрачено, нужно исследовать более проксимальные части тела. В норме обследуемый должен определить движение в межфаланговых суставах с размахом в 1–2°. Сначала нарушается распознавание положения пальцев, затем утрачивается ощущение движения. В дальнейшем эти ощущения могут быть утрачены во всей конечности.

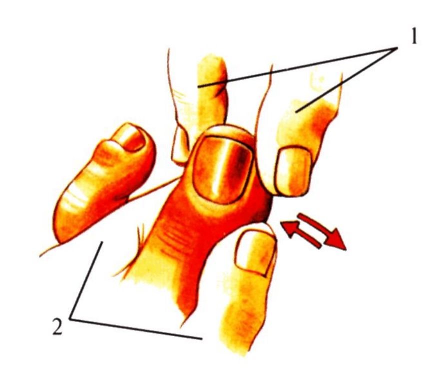


Рис. 3.9. Исследование мышечно-суставного чувства.
1 — пальцы правой руки исследующего; 2 — пальцы левой руки исследующего, фиксирующие межфаланговый сустав больного

Мышечно-суставное чувство можно проверить и другим приемом: руке или пальцам больного исследующий придает определенное положение, причем глаза больного должны быть закрыты; затем больного просят описать положение руки или имитировать это положение другой рукой. Следующий прием: руки вытянуты вперед; при нарушении мышечно-суставного чувства пораженная рука совершает волнообразные движения, падает или не доводится до уровня другой руки. Для выявления сенсорной атаксии проводят пальценосовую и пяточно-коленную пробы, пробу Ромберга, оценивают походку.

Вибрационная чувствительность проверяется с помощью камертона (128 или 256 Гц), установленного на костном выступе. Обращают внимание на интенсивность и длительность ощущения вибрации. Камертон приводят в состояние максимальной вибрации и устанавливают на I пальце либо на медиальной или латеральной лодыжке и держат, пока больной ощущает вибрацию. Затем камертон следует установить на запястье, грудину или ключицу и уточнить, ощущает ли больной вибрацию. Можно также сравнить ощущение вибрации больного и исследующего.

Для исследования чувства давления нажимают на подкожные ткани: мышцы, сухожилия, нервные стволы. Можно пользоваться тупым предметом, а также сжимать ткани между пальцами. Уточняют восприятие

давления и его локализацию. Для количественной оценки используют эстезиометр, в котором дифференцировка локального давления определяется в граммах. Для выявления чувства массы больному предлагают определить разницу в массе двух одинаковых по форме и величине предметов, положенных на ладони. Исследование кинестетической чувствительности (определение направления кожной складки): больной должен с закрытыми глазами определить, в каком направлении исследующий двигает кожную складку на туловище, руке, ноге — вверх или вниз.

Исследование сложной чувствительности. Чувство локализации уколов и прикосновения к коже определяют у больного с закрытыми глазами. Дискриминационную чувствительность (способность различать два наносимых одновременно раздражения кожи) исследуют циркулем Вебера или калиброванным двухмерным эстезиометром. Больной с закрытыми глазами должен определить минимальное расстояние между двумя точками воздействия. Это расстояние различное на разных частях тела: 1 мм на кончике языка, 2–4 мм на ладонной поверхности кончиков пальцев, 4–6 мм на тыльной поверхности пальцев, 8–12 мм на ладони, 20–30 мм на тыльной стороне кисти. Большее расстояние наблюдается на предплечье, плече, теле, голени и бедре.

Двухмерно-пространственное чувство — узнавание знаков, написанных на коже. Обследуемый с закрытыми глазами должен определить буквы и цифры, которые исследующий пишет на коже. Стереогноз — узнавание предмета на ощупь. Больной с закрытыми глазами ощупывает положенный в руку предмет и определяет его форму, величину, консистенцию.

Расстройства чувствительности

Болевое ощущение является наиболее частым симптомом заболевания и причиной обращения к врачу. Боль при заболеваниях внутренних органов возникает вследствие нарушения кровотока, спазма гладкой мускулатуры, растяжения стенок полых органов, воспалительных изменений в тканях. Поражение вещества мозга не сопровождается болью, она возникает при раздражении оболочек, внутричерепных сосудов.

Боли могут возникать в связи с раздражением чувствительных корешков и нервных стволов, нередко они бывают проекционными, т.е. ощущаются не только в месте раздражения, но и дистальнее — в области, иннервируемой этими нервами и корешками. К проекционным

также относятся фантомные боли в отсутствующих сегментах конечностей после ампутации, центральные боли, особенно мучительные при поражении таламуса. Боли могут быть иррадиирующими, т.е. распространяющимися с одной из ветвей нерва на другие, непосредственно не вовлеченные в патологический процесс.

Боль может проявляться в зоне сегментарной иннервации или в отдаленном участке; в зоне, непосредственно не связанной с патологическим очагом (отраженные боли). Болевая реперкуссия реализуется при участии клеток спинномозговых узлов, серого вещества спинного мозга и мозгового ствола, вегетативной нервной системы. Реперкуссия проявляется вегетативными, чувствительными, двигательными, трофическими и другими феноменами. Отраженные болевые зоны Захарьина–Геда возникают при иррадиации раздражения в соответствующую зону на коже при заболеваниях внутренних органов. Зоны отраженных болей: сердце соответствует сегментам C_{III}–C_{IV} и Th_{I}–Th_{VI}, желудок — C_{III}–C_{IV} и Th_{VI}–Th_{IX}, кишечник — Th_{IX}–Th_{XII}, печень и желчный пузырь — Th_{VII}–Th_{IX}, почка и мочеточник — Th_{XI}–S_{I}, мочевой пузырь — Th_{XI}–S_{IV}, матка — Th_{IX}–S_{IV}.

При невралгических болях и невритах можно обнаружить болезненность мышц и нервных стволов при их пальпации и растяжении. Пальпацию производят там, где нервы расположены близко к костям или поверхности (болевые точки). Таковы болевые точки затылочного нерва книзу от затылочных бугров; надключичная, соответствующая плечевому сплетению, а также токи Вале по ходу седалищного нерва. Боль может возникнуть при растяжении нерва или корешка (так называемые симптомы натяжения нервных стволов при корешковом типе поражения). Симптом Ласега характерен для поражения седалищного нерва: у лежащего на спине обследуемого разогнутую в коленном суставе ногу поднимают кверху в тазобедренном суставе (первая фаза натяжения нерва болевая), затем сгибают голень (вторая фаза — исчезновение боли вследствие прекращения натяжения нерва). Симптом Мацкевича (рис. 3.10) возникает при поражении бедренного нерва: максимальное сгибание голени у больного, лежащего на животе, вызывает боль на передней поверхности бедра. При поражении этого нерва определяется и симптом Вассермана (рис. 3.11): если больному, лежащему на животе, разгибают ногу в тазобедренном суставе, то возникает боль на передней поверхности бедра.

Нарушения чувствительности включают в себя *гипестезию* — снижение чувствительности, *анестезию* — отсутствие чувствительности (анал-

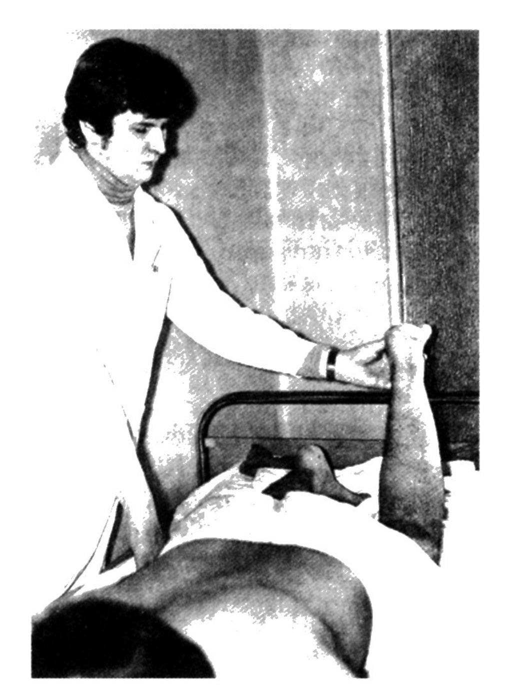


Рис. 3.10. Симптом Мацкевича



Рис. 3.11. Симптом Вассермана

гезия — потеря болевой чувствительности), *дизестезию* — извращение восприятия раздражения (тактильное или тепловое раздражение ощущается как болевое и т.д.), *топанестезию* — отсутствие чувства локализации, *термоанестезию* — отсутствие температурной чувствительности, *астереогноз* — нарушение пространственного чувства (стереогноза), *гиперестезию* или *гипералгезию* — повышение чувствительности при нормальной интенсивности раздражителя, *гиперпатию* — повышение порога возбудимости (легкие раздражения не воспринимаются, при более интенсивных возникают чрезмерные, стойкие болезненные ощущения), *парестезии* — ощущение ползания мурашек, зуда, холода, жжения, онемения и др., возникающее спонтанно или вследствие раздражения нервных стволов без раздражения рецепторного аппарата, *каузалгию* — мучительные ощущения жжения на фоне интенсивных болей при неполном перерыве некоторых крупных нервных стволов, *полиэстезию* — восприятие одиночного раздражения как множественного, *аллоэстезию* — восприятие ощущения на отдалении от нанесенного раздражения, *аллохейрию* — ощущение раздражения в симметричном участке на противоположной стороне, *фантомные боли* — ощущение отсутствующей части конечности, боли в ней.

Топическая диагностика нарушений чувствительности. Синдромы нарушений чувствительности различаются в зависимости от локализации патологического процесса (рис. 3.12). Поражение периферических нервов обусловливает невральный (невритический) тип расстройства чувствительности (рис. 3.13) — боль, гипестезию или анестезию (нарушаются все виды чувствительности), болевые точки в зоне иннервации, симптомы натяжения нервных стволов. Выявляемая при повреждении данного нерва зона гипестезии обычно меньше, чем анатомическая зона его иннервации, вследствие перекрытия соседними нервами. Нервы лица и туловища обычно имеют область перекрытия по средней линии (бóльшую на туловище, чем на лице), поэтому анестезия обычно ограничена областью, не пересекающей средней линии. Отмечаются боли в области пораженного нерва (гиперпатия, гипералгезия). Боль усиливается при надавливании на нервный ствол, точки его выхода на по-

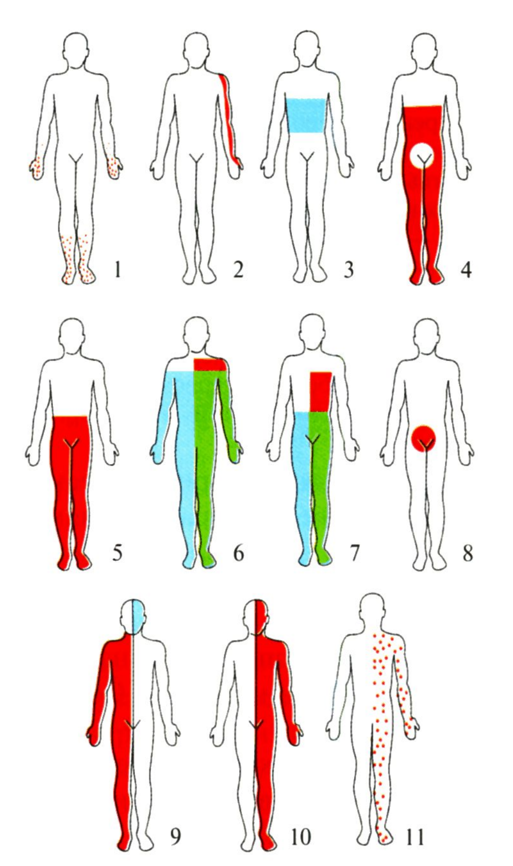


Рис. 3.12. Чувствительные нарушения при различных уровнях поражения нервной системы (схема).

1 — полиневритический тип; 2 — поражение шейного корешка (C_{VI}); 3 — начальные проявления интрамедуллярного поражения грудного отдела спинного мозга (Th_{IV}–Th_{IX}); 4 — выраженные проявления интрамедуллярного поражения грудного отдела спинного мозга (Th_{IV}–Th_{IX}); 5 — полное поражение сегмента Th_{VII}; 6 — поражение левой половины спинного мозга в шейном отделе (C_{IV}); 7 – поражение левой половины спинного мозга в грудном отделе (Th_{IV}); 8 — поражение конского хвоста; 9 — левостороннее поражение в нижнем отделе мозгового ствола; 10 — правостороннее поражение в верхнем отделе мозгового ствола; 11 — поражение правой теменной доли.

Красным цветом обозначено нарушение всех видов чувствительности, голубым — поверхностной чувствительности, зеленым — глубокой чувствительности

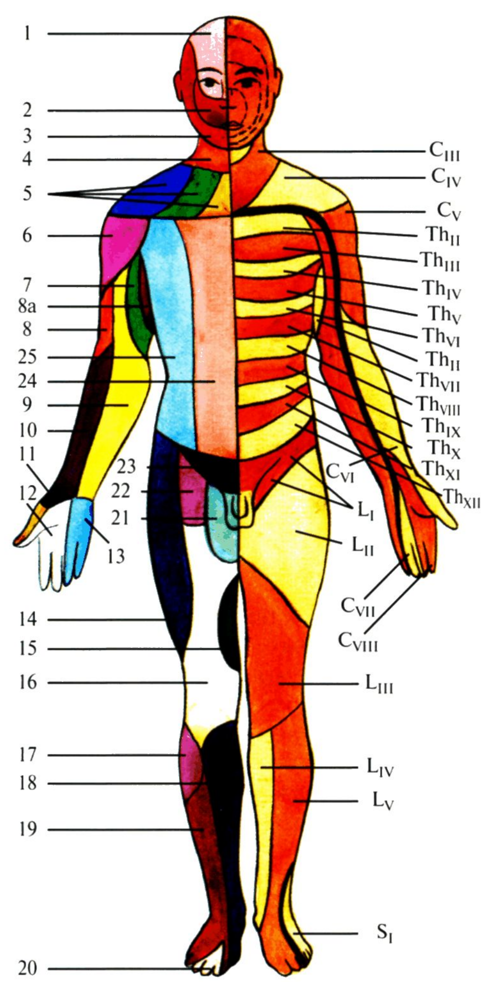


Рис. 3.13а. Распределение кожной чувствительности соответственно нервам и сегментам спинного мозга (схема).

Передняя поверхность: 1 — глазной нерв (I ветвь тройничного нерва); 2 — верхнечелюстной нерв (II ветвь тройничного нерва); 3 — нижнечелюстной нерв (III ветвь тройничного нерва); 4 — поперечный нерв шеи; 5 — надключичные нервы (латеральные, промежуточные, медиальные); 6 — подмышечный нерв; 7 — медиальный кожный нерв плеча; 8 — задний кожный нерв плеча; 8а — межреберно-плечевой нерв; 9 — медиальный кожный нерв предплечья; 10 — латеральный кожный нерв предплечья; 11 — лучевой нерв; 12 — срединный нерв; 13 — локтевой нерв; 14 — латеральный кожный нерв бедра; 15 — передняя ветвь запирательного нерва; 16 — передние кожные ветви бедренного нерва; 17 — общий малоберцовый нерв; 18 — подкожный нерв (ветвь бедренного нерва); 19 — поверхностный малоберцовый нерв; 20 — глубокий малоберцовый нерв; 21 — бедренно-половой нерв; 22 — подвздошно-паховый нерв; 23 — передняя кожная ветвь подвздошно-подчревного нерва; 24 — передние кожные ветви межреберных нервов; 25 — латеральные кожные ветви межреберных нервов

верхности тканей. Одновременное поражение многих периферических нервов (*полинейропатический тип*) проявляется болями, парестезиями, гипо- или анестезией в дистальных отделах конечностей (онемение по типу «носков» и «перчаток»).

Плексалгический тип (при поражении сплетения) проявляется болью, симптомами натяжения нервов, идущих из сплетения, нарушениями чувствительности в соответствующей зоне иннервации. Обычно при этом имеются и двигательные расстройства.

Радикулярный тип (при поражении задних корешков) — парестезии, боль, нарушения всех видов чувствительности в соответствующих зонах иннервации, симптомы натяжения корешков, болезненность в пара-

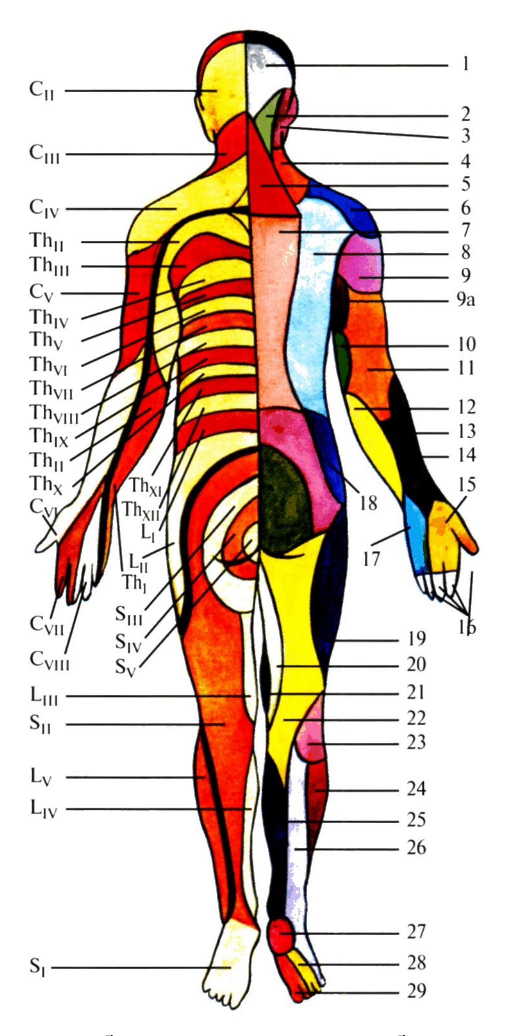


Рис. 3.13б. Распределение кожной чувствительности соответственно нервам и сегментам спинного мозга (схема).
Задняя поверхность: 1 — большой затылочный нерв; 2 — малый затылочный нерв; 3 — большой ушной нерв; 4 — поперечный нерв шеи; 5 — подзатылочный нерв; 6 — латеральные надключичные нервы; 7 — медиальные кожные ветви (от задних ветвей грудных нервов); 8 — латеральные кожные ветви (от задних ветвей грудных нервов); 9 — подмышечный нерв; 9а — межреберно-плечевой нерв; 10 — медиальный кожный нерв плеча; 11 — задний кожный нерв плеча; 12 — медиальный кожный нерв предплечья; 13 — задний кожный нерв предплечья; 14 — латеральный кожный нерв предплечья; 15 — лучевой нерв; 16 — срединный нерв; 17 — локтевой нерв; 18 — латеральная кожная ветвь подвздошно-подчревного нерва; 19 — латеральный кожный нерв бедра; 20 — передние кожные ветви бедренного нерва; 21 — запирательный нерв; 22 — задний кожный нерв бедра; 23 — общий малоберцовый нерв; 24 — поверхностный малоберцовый нерв; 25 — подкожный нерв; 26 — икроножный нерв; 27 — латеральный подошвенный нерв; 28 — медиальный подошвенный нерв; 29 — большеберцовый нерв

вертебральных точках, в области остистых отростков и по ходу проекции нервных стволов. Если поврежденные корешки иннервируют конечности, возможны также гипорефлексия, гипотония и гипотрофии иннервируемых мышц.

Ганглионарный тип (при поражении спинномозгового узла) вызывает боль (часто пароксизмальную), гипестезию или гиперестезию в зоне иннервации нервов, исходящих из пораженного корешка, сопровождается герпетическими высыпаниями в этой области.

Симпаталгический тип (при поражении симпатических ганглиев) вызывает каузалгию, резкие иррадиирующие боли, вазомоторно-трофические расстройства в зоне нарушенной иннервации.

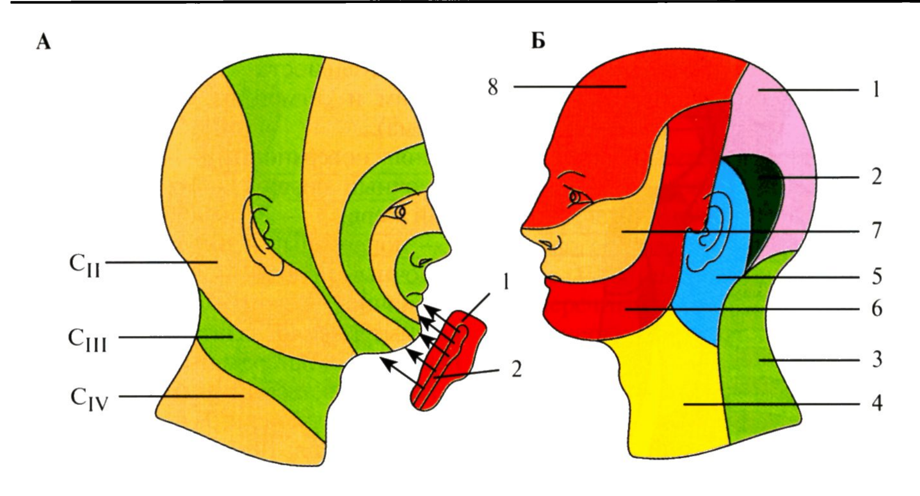


Рис. 3.14. Сегментарная иннервация кожи головы.
А — зоны сегментарной иннервации головы: 1 — мозговой ствол; 2 — ядро тройничного нерва.
Б — зоны периферической иннервации головы: 1 — большой затылочный нерв; 2 – малый затылочный нерв; 3 — подзатылочный нерв; 4 — поперечный нерв шеи; 5 — большой ушной нерв; 6 — нижнечелюстной нерв (из тройничного нерва); 7 — верхнечелюстной нерв (из тройничного нерва); 8 — глазной нерв

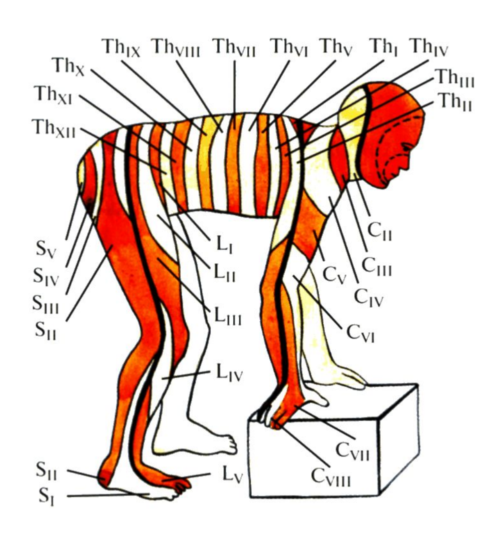


Рис. 3.15. Сегментарная иннервация кожи туловища и конечностей

При поражении задних рогов и передней белой спайки спинного мозга наблюдаются *сегментарные расстройства* чувствительности — снижение болевой и температурной чувствительности в соответствующих дерматомах при сохранности глубокой. Дерматомы соответствуют сегментам спинного мозга, что имеет диагностическую значимость в определении уровня его поражения. На рис. 3.14, 3.15 представлены границы шейной, грудной, поясничной и крестцовой сегментарных зон иннервации. Нарушение поверхностных видов чувствительности при сохранных глубоких (или наоборот), свой-

ственное очаговому поражению спинного мозга, обозначается как *диссоциированный тип* расстройств чувствительности.

При *поражении задних канатиков* имеется нарушение глубокой чувствительности ниже уровня поражения при сохранности поверхностной чувствительности (диссоциированный тип расстройств чувствительности), при этом наблюдается сенситивная атаксия. Движения становятся несоразмерными, неточными, при выполнении движений включаются мышцы, не имеющие прямого отношения к выполняемому движению. При ходьбе больной чрезмерно разгибает ноги и выбрасывает их вперед, сильно топает («штампующая походка»). При включении зрения атаксия уменьшается. Атаксия в нижних конечностях выявляется при пяточно-коленной пробе, пробе Ромберга.

Поражение половины спинного мозга (синдром Броун-Секара) сопровождается снижением глубокой чувствительности, центральными двигательными расстройствами на стороне поражения и нарушением поверхностной чувствительности на противоположной. При *полном поперечном поражении спинного мозга* наблюдается проводниковый тип расстройства всех видов чувствительности ниже уровня поражения — параанестезия.

При *поражении мозгового ствола* возможен альтернирующий тип расстройства чувствительности: снижение поверхностной чувствительности в противоположных очагу конечностях (в результате поражения спиноталамического пути) и сегментарная гипестезия на лице на стороне очага (вследствие поражения ядра тройничного нерва).

Таламический тип расстройства чувствительности (при поражении таламуса) — гемигипестезия в противоположных очагу конечностях на фоне гиперпатии, преобладание расстройств глубокой чувствительности, «таламические» боли (жгучие, периодически усиливающиеся и плохо купируемые анальгетиками). Если поражены чувствительные пути в *задней ножке внутренней капсулы*, выпадают все виды чувствительности на противоположной половине тела (гемигипестезия или гемианестезия). Как правило, одновременно имеется поражение и других проводящих путей (гемипарез, центральное поражение лицевого и подъязычного нервов, гемианопсия).

Корковый тип расстройства чувствительности (при поражении коры больших полушарий) проявляется парестезиями (покалывание, ползание мурашек, онемение) в половине верхней губы, языка, лица, в руке или ноге на противоположной стороне в зависимости от локализации поражения в постцентральной извилине. Парестезии могут иметь вид

фокальных чувствительных эпилептических припадков (парциальные сенсорные припадки). Распознавание объектов при прикосновении (стереогноз) требует включения дополнительных ассоциативных полей коры, локализованных в теменной доле, где информация о размере, форме, физических свойствах (острота, мягкость, твердость, температура и др.) объекта интегрируется и может быть сопоставлена с теми тактильными ощущениями, которые имелись в прошлом. В связи с этим поражение нижней теменной дольки проявляется астереогнозом, т.е. утратой способности узнавать предметы при прикосновении к ним на противоположной очагу стороне.

Нарушение мышечно-суставной чувствительности означает расстройство координации движений, неловкость при выполнении произвольных движений, гиперметрию. Это может проявляться в виде афферентного пареза, т.е. расстройств двигательных функций, которые обусловлены нарушением мышечно-суставного чувства при сохранной мышечной силе. Синдром афферентного пареза может быть одним из признаков поражения теменной доли.

Глава 4
ДВИЖЕНИЯ И ИХ РАССТРОЙСТВА

4.1. ПИРАМИДНАЯ СИСТЕМА

Различают два основных вида движений — непроизвольные и произвольные. К непроизвольным относятся простые автоматические движения, осуществляемые за счет сегментарного аппарата спинного мозга и мозгового ствола по типу простого рефлекторного акта. Произвольные целенаправленные движения — это акты двигательного поведения человека. Специальные произвольные движения (поведенческие, трудовые и др.) осуществляются при ведущем участии коры большого мозга, а также экстрапирамидной системы и сегментарного аппарата спинного мозга. У человека и высших животных осуществление произвольных движений связано с пирамидной системой, состоящей из двух нейронов — центрального и периферического.

Центральный мотонейрон. Произвольные движения мышц происходят в результате импульсов, идущих по длинным нервным волокнам из коры большого мозга к клеткам передних рогов спинного мозга. Эти волокна формируют двигательный (корково-спинномозговой), или пирамидный, путь.

Тела центральных мотонейронов расположены в прецентральной извилине в цитоархитектонических полях 4 и 6 (рис. 4.1). Эта узкая зона тянется вдоль центральной щели от латеральной (сильвиевой) борозды к передней части парацентральной дольки на медиальной поверхности полушария, параллельно чувствительной области коры постцентральной извилины. Подавляющее большинство мотонейронов залегает в 5-м кортикальном слое поля 4, хотя они встречаются и в соседних кортикальных полях. Преобладают малые пирамидные, или фузиформные (веретенообразные), клетки, дающие основу для 40% волокон пирамидного пути. Гигантские пирамидные клетки Беца имеют аксоны с толстой миелиновой оболочкой, обеспечивающие точные, хорошо скоординированные движения.

Нейроны, иннервирующие глотку и гортань, расположены в нижней части прецентральной извилины. Далее в восходящем порядке идут

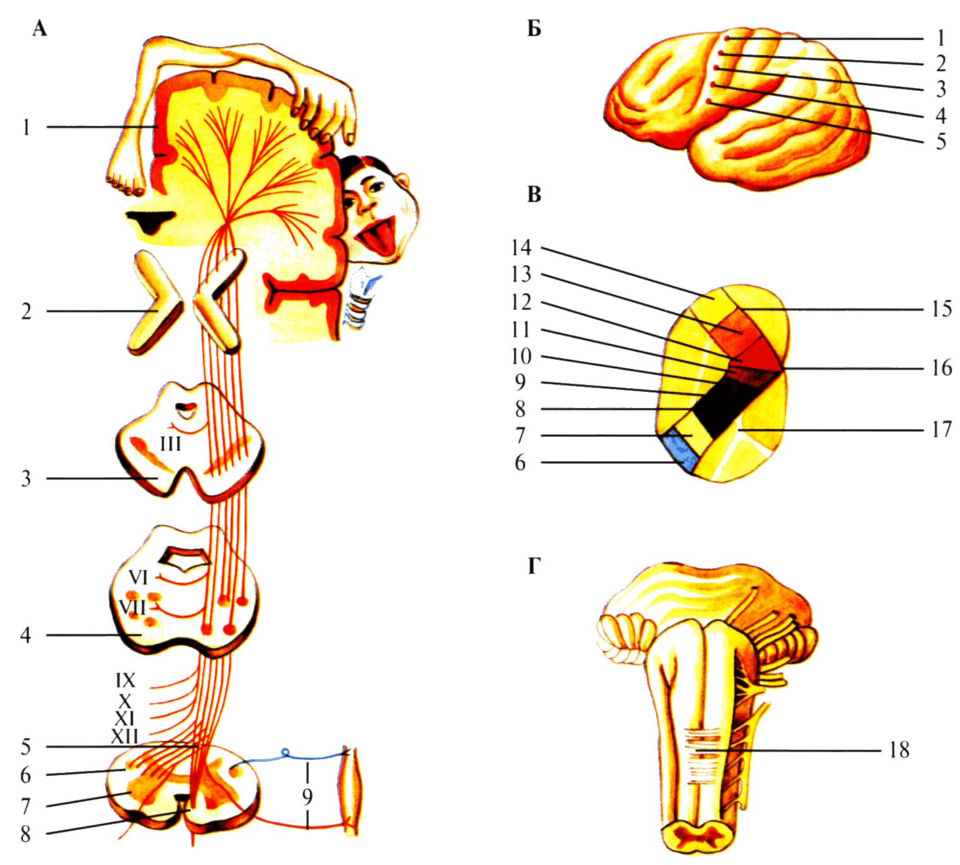


Рис. 4.1. Пирамидная система (схема).
А — пирамидный путь: 1 — кора большого мозга; 2 — внутренняя капсула; 3 — ножка мозга; 4 — мост; 5 — перекрест пирамид; 6 — латеральный корково-спинномозговой (пирамидный) путь; 7 — спинной мозг; 8 — передний корково-спинномозговой путь; 9 — периферический нерв; III, VI, VII, IX, X, XI, XII — черепные нервы. **Б** — конвекситальная поверхность коры большого мозга (поля 4 и 6); топографическая проекция двигательных функций: 1 — нога; 2 — туловище; 3 — рука; 4 — кисть; 5 — лицо. **В** — горизонтальный срез через внутреннюю капсулу, расположение основных проводящих путей: 6 — зрительная и слуховая лучистость; 7 — височно-мостовые волокна и теменно-затылочно-мостовой пучок; 8 — таламические волокна; 9 — корково-спинномозговые волокна к нижней конечности; 10 — корково-спинномозговые волокна к мышцам туловища; 11 — корково-спинномозговые волокна к верхней конечности; 12 — корково-ядерный путь; 13 — лобно-мостовой путь; 14 — корково-таламический путь; 15 — передняя ножка внутренней капсулы; 16 — колено внутренней капсулы; 17 — задняя ножка внутренней капсулы. **Г** — передняя поверхность мозгового ствола: 18 — перекрест пирамид

нейроны, иннервирующие лицо, руку, туловище, ногу. Таким образом, все участки тела человека спроецированы в прецентральной извилине как бы вверх ногами.

Аксоны мотонейронов формируют два нисходящих пути — корково-ядерный, направляющийся к ядрам черепных нервов, и более мощный — корково-спинномозговой, идущий к передним рогам спинного мозга. Волокна пирамидного пути, покидая двигательную зону коры, проходят через лучистый венец белого вещества мозга и конвергируют к внутренней капсуле. В соматотопическом порядке они проходят внутреннюю капсулу (в колене — корково-ядерный путь, в передних 2/3 заднего бедра — корково-спинномозговой путь) и идут в средней части ножек мозга, нисходят через каждую половину основания моста, будучи окруженными многочисленными нервными клетками ядер моста и волокнами различных систем.

На границе продолговатого и спинного мозга пирамидный путь становится видимым извне, его волокна образуют удлиненные пирамиды по обе стороны от средней линии продолговатого мозга (отсюда его название). В нижней части продолговатого мозга 80–85% волокон каждого пирамидного пути переходит на противоположную сторону, образуя латеральный пирамидный путь. Остальные волокна продолжают спускаться в гомолатеральных передних канатиках в составе переднего пирамидного пути. В шейном и грудном отделах спинного мозга его волокна соединяются с двигательными нейронами, обеспечивающими двустороннюю иннервацию мышц шеи, туловища, дыхательной мускулатуры, благодаря чему дыхание остается сохранным даже при грубом одностороннем поражении.

Волокна, перешедшие на противоположную сторону, спускаются в составе латерального пирамидного пути в латеральных канатиках. Около 90% волокон образуют синапсы со вставочными нейронами, которые, в свою очередь, соединяются с большими α- и γ-мотонейронами переднего рога спинного мозга.

Волокна, формирующие корково-ядерный путь, направляются к двигательным ядрам, расположенным в стволе мозга (V, VII, IX, X, XI, XII) черепных нервов, и обеспечивают двигательную иннервацию лицевой мускулатуры. Двигательные ядра черепных нервов являются гомологами передних рогов спинного мозга.

Заслуживает внимания и другой пучок волокон, начинающийся в поле 8, обеспечивающем корковую иннервацию взора, а не в прецентральной извилине. Импульсы, идущие по этому пучку, обеспечивают

содружественные движения глазных яблок в противоположную сторону. Волокна этого пучка на уровне лучистого венца присоединяются к пирамидному пути. Затем они проходят более вентрально в задней ножке внутренней капсулы, поворачивают каудально и идут к ядрам III, IV, VI черепных нервов.

Следует иметь в виду, что лишь часть волокон пирамидного пути составляет олигосинаптический двухнейронный путь. Значительная часть нисходящих волокон формирует полисинаптические пути, несущие информацию от различных отделов нервной системы. Наряду с афферентными волокнами, входящими в спинной мозг через задние корешки и несущими информацию от рецепторов, олиго- и полисинаптические модулируют активность двигательных нейронов (рис. 4.2, 4.3).

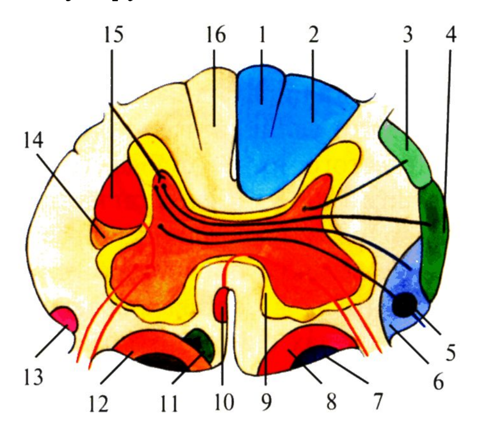


Рис. 4.2. Проводящие пути спинного мозга (схема).

1 — клиновидный пучок; 2 — тонкий пучок; 3 — задний спиномозжечковый путь; 4 — передний спиномозжечковый путь; 5 — латеральный спиноталамический путь; 6 — спинопокрышечный путь; 7 — спинооливный путь; 8 — передний спиноталамический путь; 9 — передние собственные пучки; 10 — передний корково-спинномозговой путь; 11 — покрышечно-спинномозговой путь; 12 — преддверно-спинномозговой путь; 13 — оливо-спинномозговой путь; 14 — красноядерно-спинномозговой путь; 15 — латеральный корково-спинномозговой путь; 16 — задние собственные пучки

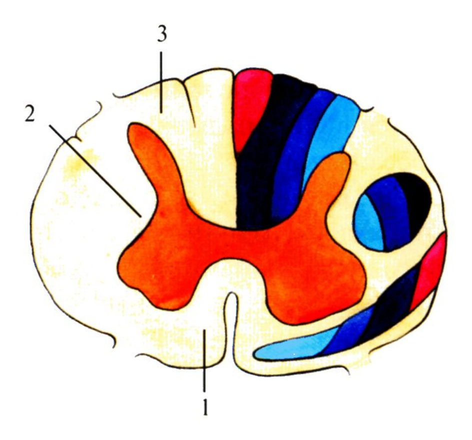


Рис. 4.3. Топография белого вещества спинного мозга (схема).

1 — передний канатик: синим цветом обозначены пути от шейных, грудных и поясничных сегментов, фиолетовым — от крестцовых; 2 — боковой канатик: голубым цветом обозначены пути от шейных сегментов, синим — от грудных, фиолетовым — от поясничных; 3 — задний канатик: голубым цветом обозначены пути от шейных сегментов, синим — от грудных, темно-синим — от поясничных, фиолетовым — от крестцовых

Периферический мотонейрон. В передних рогах спинного мозга лежат мотонейроны — большие и малые α- и γ-клетки. Нейроны передних рогов мультиполярны. Их дендриты имеют множественные синаптические связи с различными афферентными и эфферентными системами.

Большие α-клетки с толстым и быстро проводящим аксоном осуществляют быстрые сокращения мышц и связаны с гигантскими клетками коры больших полушарий. Малые α-клетки с более тонким аксоном выполняют тоническую функцию и получают информацию от экстрапирамидной системы. γ-Клетки с тонким и медленно проводящим аксоном иннервируют проприоцептивные мышечные веретена, регулируя их функциональное состояние. γ-Мотонейроны находятся под влиянием нисходящих пирамидных, ретикулярно-спинномозговых, вестибуло-спинномозговых путей. Эфферентные влияния γ-волокон обеспечивают тонкую регуляцию произвольных движений и возможность регуляции силы ответа рецепторов на растяжение (система γ-мотонейрон — веретено).

Помимо непосредственно мотонейронов, в передних рогах спинного мозга имеется система вставочных нейронов, обеспечивающих регуляцию передачи сигналов от вышерасположенных отделов ЦНС, периферических рецепторов, отвечающих за взаимодействие расположенных рядом сегментов спинного мозга. Некоторые из них оказывают облегчающее, другие — тормозящее действие (клетки Реншоу).

В передних рогах мотонейроны образуют группы, организованные в колонки в нескольких сегментах. В этих колонках имеется определенный соматотопический порядок (рис. 4.4). В шейном отделе латерально расположенные мотонейроны переднего рога иннервируют кисть и руку, а мотонейроны медиально лежащих колонок — мышцы шеи и грудной клетки. В поясничном отделе мотонейроны, иннервирующие стопу и ногу, также расположены латерально, а иннервирующие мускулатуру туловища — медиально.

Аксоны мотонейронов выходят из спинного мозга в составе передних корешков, объединяются с задними, формируя общий корешок, и в составе периферических нервов направляются к поперечнополосатой мускулатуре (рис. 4.5). Хорошо миелинизированные быстропроводящие аксоны больших α-клеток идут непосредственно к поперечнополосатой мускулатуре, формируя нервно-мышечные синапсы, или концевые пластинки. В состав нервов входят также эфферентные и афферентные волокна, исходящие из боковых рогов спинного мозга.

Волокно скелетной мышцы иннервируется аксоном только одного α-мотонейрона, но каждый α-мотонейрон может иннервировать разное

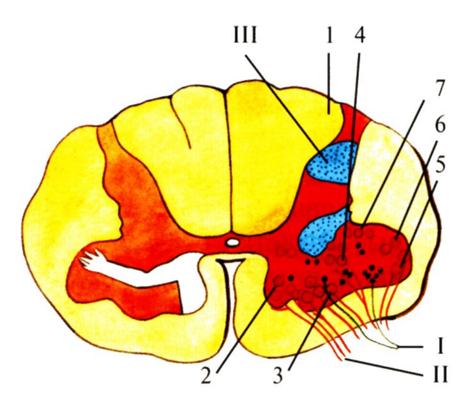


Рис. 4.4. Топография двигательных ядер в передних рогах спинного мозга на уровне шейного сегмента (схема).
Слева — общее распределение клеток переднего рога; справа — ядра: 1 — заднемедиальное; 2 — переднемедиальное; 3 — переднее; 4 — центральное; 5 – переднелатеральное; 6 — заднелатеральное; 7 — зазаднелатеральное; I — γ-эфферентные волокна от мелких клеток передних рогов к нервно-мышечным веретенам; II — соматические эфферентные волокна, дающие коллатерали к медиально расположенным клеткам Реншоу; III — студенистое вещество

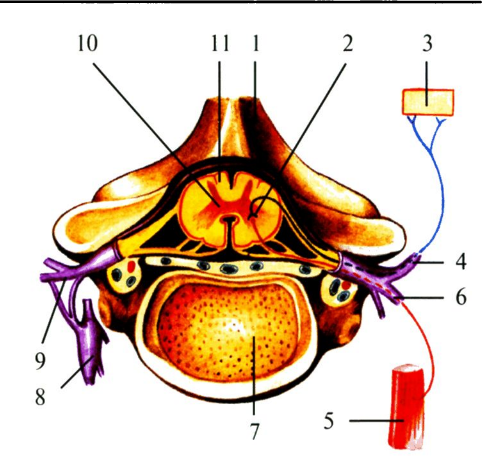


Рис. 4.5. Поперечный срез позвоночника и спинного мозга (схема).
1 — остистый отросток позвонка; 2 — синапс; 3 — кожный рецептор; 4 — афферентные (чувствительные) волокна; 5 — мышца; 6 — эфферентные (двигательные) волокна; 7 — тело позвонка; 8 — узел симпатического ствола; 9 — спинномозговой (чувствительный) узел; 10 — серое вещество спинного мозга; 11 — белое вещество спинного мозга

число волокон скелетной мышцы. Количество мышечных волокон, иннервируемых одним α-мотонейроном, зависит от характера регуляции: так, у мышц с тонкой моторикой (например, глазные, артикулярные мышцы) один α-мотонейрон иннервирует лишь несколько волокон, а у мышц проксимальных отделов конечностей или у прямых мышц спины один α-мотонейрон иннервирует тысячи волокон.

α-Мотонейрон, его двигательный аксон и все иннервируемые им мышечные волокна образуют так называемую двигательную единицу, которая является основным элементом двигательного акта. В физиологических условиях разряд α-мотонейрона приводит к сокращению всех мышечных волокон двигательной единицы.

Скелетные мышечные волокна одной двигательной единицы называются мышечной единицей. Все волокна одной мышечной единицы принадлежат к одному и тому же гистохимическому типу: I, IIB или IIA. Двигательные единицы, сокращающиеся медленно и устойчи-

вые к утомлению, классифицируются как медленные (S — slow) и состоят из волокон I типа. Мышечные единицы группы S обеспечиваются энергией за счет окислительного метаболизма, им свойственны слабые сокращения. Двигательные единицы, приводящие к быстрым фазическим одиночным сокращениям мышц, делятся на две группы: быстрые утомляемые (FF — fast fatigable) и быстрые, устойчивые к утомлению (FR — fast fatigue resistant). Группа FF включает мышечные волокна типа IIB с гликолитическим энергетическим метаболизмом и сильными сокращениями, но быстрым утомлением. Группа FR включает мышечные волокна типа IIA с окислительным метаболизмом и высокой устойчивостью к утомлению, сила их сокращения промежуточная.

Помимо больших и малых α-мотонейронов, передние рога содержат многочисленные γ-мотонейроны — клетки меньшего размера с диаметром сомы до 35 мкм. Дендриты γ-мотонейронов менее ветвисты и ориентированы преимущественно в поперечной плоскости. γ-Мотонейроны, проецирующиеся к конкретной мышце, расположены в том же двигательном ядре, что и α-мотонейроны. Тонкий медленно проводящий аксон γ-мотонейронов иннервирует интрафузальные мышечные волокна, составляющие проприорецепторы мышечного веретена.

Большие α-клетки связаны с гигантскими клетками коры полушарий большого мозга. Малые α-клетки имеют связь с экстрапирамидной системой. Через γ-клетки происходит регуляция состояния мышечных проприорецепторов. Среди различных мышечных рецепторов наиболее важными являются нервно-мышечные веретена.

Афферентные волокна, называемые кольцеспиральными, или первичными, окончаниями, имеют довольно толстое миелиновое покрытие и относятся к быстропроводящим волокнам. Экстрафузальные волокна в расслабленном состоянии имеют постоянную длину. При растяжении мышцы растягивается веретено. Кольцеспиральные окончания реагируют на растяжение генерацией потенциала действия, который передается в большой мотонейрон по быстро проводящим афферентным волокнам, а затем опять по быстропроводящим толстым эфферентным волокнам — к экстрафузальной мускулатуре. Мышца сокращается, ее исходная длина восстанавливается. Любое растяжение мышцы приводит в действие этот механизм. Постукивание по сухожилию мышцы вызывает ее растяжение. Немедленно реагируют веретена. Когда импульс достигает мотонейронов переднего рога спинного мозга, они реагируют, вызывая короткое сокращение. Эта моносинаптическая передача

является базовой для всех проприоцептивных рефлексов. Рефлекторная дуга охватывает не более 1–2 сегментов спинного мозга, что имеет значение при определении локализации поражения.

Многие мышечные веретена имеют не только первичные, но и вторичные окончания. Эти окончания также отвечают на стимулы растяжения. Потенциал их действия распространяется в центральном направлении по тонким волокнам, сообщающимся со вставочными нейронами, ответственными за реципрокные действия соответствующих мышц-антагонистов.

Только небольшое число проприоцептивных импульсов достигает коры больших полушарий, большинство передается по кольцам обратной связи и не достигает коркового уровня. Это элементы рефлексов, которые служат основой произвольных и других движений, а также статических рефлексов, противодействующих силе тяжести.

Как при произвольном усилии, так и при рефлекторном движении в активность в первую очередь вступают наиболее тонкие аксоны. Их двигательные единицы генерируют очень слабые сокращения, что позволяет осуществлять тонкую регуляцию начальной фазы сокращения мышцы. По мере вовлечения двигательных единиц постепенно включаются α-мотонейроны с аксоном все большего диаметра, что сопровождается увеличением мышечного напряжения. Очередность вовлечения двигательных единиц соответствует порядку увеличения диаметра их аксона (принцип соразмерности).

Методика исследования

Проводят осмотр, пальпацию и измерение объема мышц, определяют объем активных и пассивных движений, мышечную силу, мышечный тонус, ритмику активных движений и рефлексы. Для установления характера и локализации двигательных нарушений при клинически незначительно выраженных симптомах используют электрофизиологические методы.

Исследование двигательной функции начинают с осмотра мышц. Обращают внимание на атрофию или гипертрофию. Измеряя сантиметровой лентой окружность мышц, можно оценить выраженность трофических расстройств. Иногда можно заметить фибриллярные и фасцикулярные подергивания.

Активные движения проверяют последовательно во всех суставах (табл. 4.1) и выполняются обследуемым. Они могут отсутствовать или быть ограниченными в объеме и ослабленными. Полное отсутствие активных движений называют параличом, или плегией, ограничение

Таблица 4.1. Периферическая и сегментарная иннервация мышц

Функция	Мышцы	Нервы
Шейное сплетение (C_I–C_{IV})		
Сгибание, разгибание, поворот и боковой наклон шеи	Глубокие шеи, грудинно-ключично-сосцевидная, трапециевидная	Шейные, C_I–C_{IV}
Подъем верхней части грудной клетки, вдох	Лестничная	C_{III}–C_V
Вдох	Диафрагма	Диафрагмальный, C_{III}–C_V
Плечевое сплетение (C_V–Th_I)		
Приведение и внутренняя ротация руки и дорсовентральное опускание плеча	Большая и малая грудные	Передние грудные, C_V–Th_I
Фиксация лопатки при поднимании руки (движение плеча вперед)	Передняя зубчатая	Длинный грудной, C_V–C_{VII}
Подъем и приведение лопатки к позвоночнику	Поднимающая лопатку, ромбовидная	Задний лопаточный, C_{IV}–C_{VI}
Подъем и наружная ротация плеча	Надостная	Надлопаточный, C_{IV}–C_{VI}
Наружная ротация плеча в плечевом суставе	Подостная	То же
Внутренняя ротация плеча, приведение от вентрального к дорсальному положению, опускание поднятой руки	Широчайшая спины, малая круглая, подлопаточная	Задний грудной C_V–C_{VIII} (от задней части сплетения)
Боковой подъем (отведение руки до горизонтальной линии)	Дельтовидная	Подкрыльцовый, C_V–C_{VI}
Наружная ротация руки	Малая круглая	C_{IV}–C_V
Сгибание руки в плечевом и локтевом суставах	Двуглавая	Мышечно-кожный, C_V–C_{VI}
Подъем и приведение руки	Клювоплечевая	C_V–C_{VII}
Пронация предплечья	Круглый пронатор	C_V–C_{VII}
Сгибание кисти	Длинная ладонная	C_{VII}–Th_I
Сгибание II–V пальцев в средних фалангах	Поверхностный сгибатель пальцев	C_{VII}–Th_I
Сгибание дистальной фаланги I пальца	Длинный сгибатель I пальца	C_{VII}–C_{VIII}
Сгибание дистальной фаланги II и III пальцев	Радиальная порция глубокого сгибателя пальцев	C_{VII}–Th_I

Продолжение табл. 4.1

Функция	Мышцы	Нервы
Отведение I пальца	Короткая, отводящая I палец	C_{VII}–Th_{I}
Сгибание проксимальной фаланги I пальца	Короткий сгибатель I пальца	C_{VII}–Th_{I}
Противопоставление I пальца	Противопоставляющая I палец (короткая)	C_{VI}–C_{VII}
Сгибание проксимальных фаланг и разгибание средних и дистальных фаланг пальцев	Червеобразные II и III пальцев	Срединный, C_{VIII}–Th_{I}
То же	Червеобразные IV и V пальцев	Локтевой, C_{VIII}–Th_{I}
Сгибание и локтевое отклонение кисти	Локтевой сгибатель кисти	Локтевой, C_{VII}–Th_{I}
Сгибание проксимальных фаланг IV и V пальцев	Глубокий сгибатель пальцев (локтевая часть)	C_{VII}–Th_{I}
Приведение I пальца	Приводящая I палец	C_{VIII}–Th_{I}
Отведение V пальца	Отводящая V палец	C_{VII}–Th_{I}
Противопоставление V пальца	Противопоставляющая V палец	C_{VII}–Th_{I}
Сгибание V пальца в пястно-фаланговом сочленении	Короткий сгибатель V пальца	Локтевой, C_{VIII}–Th_{I}
Наклон проксимальных фаланг, вытягивание III и IV пальцев в средних и дистальных суставах, разведение и сведение этих пальцев	Ладонные и тыльные межкостные; третья и четвертая червеобразные	C_{VIII}–Th_{I}
Разгибание предплечья	Трехглавая, локтевая	Лучевой, C_{VI}–C_{VIII}
Сгибание предплечья	Плечелучевая	C_{V}–C_{VI}
Разгибание и лучевое отведение кисти	Лучевой разгибатель кисти	C_{VI}–C_{VIII}
Разгибание проксимальных фаланг II–V пальцев	Разгибатель пальцев	C_{VI}–C_{VIII}
Разгибание и тыльное сгибание кисти, вытягивание и разведение пальцев	Длинный и короткий лучевой разгибатели кисти, локтевой разгибатель кисти, разгибатели пальцев, тыльные межкостные мышцы	C_{VI}–C_{VIII}

Продолжение табл. 4.1

Функция	Мышцы	Нервы
Разгибание проксимальной фаланги V пальца	Разгибатель V пальца	C_{VI}–C_{VIII}
Разгибание и локтевое отклонение кисти	Локтевой разгибатель кисти	C_{VI}–C_{VIII}
Супинация предплечья	Супинатор	C_{V}–C_{VII}
Отведение I пальца кисти, лучевое разгибание кисти	Длинная, отводящая I палец	C_{VI}–C_{VII}
Разгибание I пальца в проксимальной фаланге	Короткий разгибатель I пальца	C_{VII}–C_{VIII}
Разгибание проксимальной фаланги II пальца	Собственный разгибатель II пальца	C_{VI}–C_{VIII}
Поднимание ребер, вдох, сдавление живота, сгибание туловища вперед и вбок	Грудные и брюшные	Грудные, Th_{I}–L_{I}
Поясничное сплетение (Th_{XII}–L_{IV})		
Сгибание и наружная ротация бедра	Подвздошно-поясничная	Бедренный, L_{I}–L_{III}
Сгибание и внутренняя ротация ноги (нижней ее части)	Портняжная	L_{II}–L_{III}
Разгибание ноги в коленном суставе	Четырехглавая бедра	L_{II}–L_{IV}
Приведение бедра	Гребешковая	Запирательный, L_{III}–L_{III}
	Длинная приводящая	L_{III}–L_{III}
	Короткая приводящая	L_{II}–L_{IV}
	Большая приводящая	L_{I}–L_{IV}
	Нежная	L_{II}–L_{IV}
Приведение и наружная ротация бедра	Наружная запирательная	L_{I}–L_{IV}
Крестцовое сплетение (L_{V}–S_{IV})		
Отведение и внутренняя ротация бедра	Средняя и малая ягодичные	Верхний ягодичный, L_{IV}–S_{IV}
Сгибание в тазобедренном суставе, отведение и внутренняя ротация	Мышца, натягивающая широкую фасцию бедра	L_{IV}–L_{V}
Наружная ротация бедра и отведение	Грушевидная	L_{V}–S_{I}
Разгибание бедра в тазобедренном суставе	Большая ягодичная	Нижний ягодичный, L_{IV}–S_{II}
Наружная ротация бедра	Внутренняя запирательная	L_{V}–S_{I}

Окончание табл. 4.1

Функция	Мышцы	Нервы
	Близнецовые	L_{IV}–S_{I}
	Квадратная	L_{IV}–S_{I}
Сгибание голени	Двуглавая	Седалищный, L_{IV}–S_{II}
	Полусухожильная	L_{IV}–S_{I}
	Полуперепончатая	L_{IV}–S_{I}
Тыльное сгибание и супинация стопы	Передняя большеберцовая	Глубокий малоберцовый, L_{IV}–L_{V}
Разгибание пальцев и стопы	Длинный разгибатель пальцев	L_{IV}–S_{I}
Разгибание II–V пальцев	Короткий разгибатель пальцев	L_{IV}–S_{I}
Разгибание I пальца	Длинный разгибатель I пальца	L_{IV}–S_{I}
То же	Короткий разгибатель I пальца	L_{IV}–S_{I}
Поднимание и пронация наружной части стопы	Малоберцовые	Поверхностный малоберцовый, L_{V}–S_{I}
Подошвенное сгибание стопы при супинации	Икроножная, трехглавая, камбаловидная	Большеберцовый, L_{V}–S_{II}
Супинация и подошвенное сгибание	Задняя большеберцовая	L_{IV}–L_{V}
Сгибание дистальных фаланг II–V пальцев (подошвенное сгибание стопы при супинации)	Глубокий сгибатель	L_{V}–S_{II}
Сгибание дистальной фаланги I пальца	Длинный сгибатель I пальца	L_{V}–S_{II}
Сгибание средних фаланг II–V пальцев	Короткий сгибатель пальцев	S_{I}–S_{III}
Разведение, сведение, сгибание проксимальных фаланг пальцев	Подошвенные	S_{I}–S_{III}
Замыкание сфинктеров мочевого пузыря и прямой кишки	Промежности и сфинктера	Половые, S_{II}–S_{IV}

объема движений или снижение их силы — парезом. Паралич или парез одной конечности носит название моноплегии, или монопареза. Паралич или парез обеих рук называют верхней параплегией или парапарезом, паралич или парапарез ног — нижней параплегией или пара-

парезом. Паралич или парез двух одноименных конечностей называют гемиплегией, или гемипарезом, паралич трех конечностей — триплегией, четырех конечностей — квадриплегией или тетраплегией.

Пассивные движения определяются при полном расслаблении мышц обследуемого, что позволяет исключить местный процесс (например, изменения в суставах), ограничивающий активные движения. Исследование пассивных движений — основной метод исследования тонуса мышц.

Исследуют объем пассивных движений в суставах верхней конечности: плечевом, локтевом, лучезапястном (сгибание и разгибание, пронация и супинация), движения пальцев (сгибание, разгибание, отведение, приведение, противопоставление I пальца мизинцу), пассивные движения в суставах нижних конечностей: тазобедренном, коленном, голеностопном (сгибание и разгибание, вращение кнаружи и внутрь), сгибание и разгибание пальцев.

Силу мышц определяют последовательно во всех группах при активном сопротивлении больного. Например, при исследовании силы мышц плечевого пояса больному предлагают поднять руку до горизонтального уровня, оказывая сопротивление попытке исследующего опустить руку; затем предлагают поднять обе руки выше горизонтальной линии и удерживать их, оказывая сопротивление. Для определения силы мышц предплечья больному предлагают согнуть руку в локтевом суставе, а исследующий пытается ее разогнуть; оценивают также силу абдукторов и аддукторов плеча. Для оценки силы мышц предплечья пациенту дают задание выполнить пронацию и супинацию, сгибание и разгибание кисти при сопротивлении во время выполнения движения. Для определения силы мышц пальцев больному предлагают сделать «колечко» из I пальца и последовательно каждого из остальных, а исследующий пробует его разорвать. Проверяют силу при отведении V пальца от IV и сведении других пальцев, при сжатии кисти в кулак. Силу мышц тазового пояса и бедра исследуют при задании поднять, опустить, привести и отвести бедро, оказывая при этом сопротивление. Исследуют силу мышц бедра, предлагая больному согнуть и разогнуть ногу в коленном суставе. Чтобы проверить силу мышц голени, больному предлагают согнуть стопу, а исследующий удерживает ее разогнутой; затем дают задание разогнуть согнутую в голеностопном суставе стопу, преодолев сопротивление исследующего. Определяют также силу мышц пальцев стопы при попытке исследующего согнуть и разогнуть пальцы и отдельно согнуть и разогнуть I палец.



Рис. 4.6. Проба Барре. Паретичная нога опускается быстрее

Для выявления пареза конечностей проводят пробу Барре: паретичная рука, вытянутая вперед или поднятая кверху, постепенно опускается, поднятая над постелью нога также постепенно опускается, а здоровая удерживается в приданном положении (рис. 4.6). Выявить легкий парез позволяет проба на ритмику активных движений: больного просят пронировать и супинировать руки, сжимать руки в кулаки и разжимать их, двигать ногами, как при езде на велосипеде; недостаточность силы конечности проявляется в том, что она скорее устает, движения выполняются не так быстро и менее ловко, чем здоровой конечностью.

Тонус мышц — рефлекторное мышечное напряжение, которое обеспечивает подготовку к выполнению движения, сохранение равновесия и позы, способность мышцы сопротивляться растяжению. Выделяют два компонента мышечного тонуса: собственный тонус мышцы, который зависит от особенностей происходящих в ней метаболических процессов, и нервно-мышечный тонус (рефлекторный), который вызывается растяжением мышцы, т.е. раздражением проприорецепторов, и определяется нервной импульсацией, которая достигает этой мышцы. В основе тонических реакций лежит рефлекс на растяжение, дуга которого замыкается в спинном мозге. Именно этот тонус лежит в основе различных тонических реакций, в том числе антигравитационных, осуществляемых в условиях сохранения связи мышц с ЦНС.

На тонус мышц влияют спинномозговой (сегментарный) рефлекторный аппарат, афферентная иннервация, ретикулярная формация, а также шейные тонические, в том числе вестибулярные, центры, мозжечок, система красного ядра, базальные ядра и др.

Мышечный тонус оценивают при ощупывании мышц: при снижении мышечного тонуса мышца дряблая, мягкая, тестообразная, при повышенном тонусе она имеет более плотную консистенцию. Однако определяющим является исследование тонуса мышц путем ритмичных пассивных движений (сгибатели и разгибатели, приводящие и отводящие мышцы, пронаторы и супинаторы), выполняемых при максимальном расслаблении обследуемого. Гипотонией называют снижение

тонуса мышц, атонией — его отсутствие. Снижение мышечного тонуса сопровождается появлением симптома Оршанского: при поднимании вверх (у лежащего на спине больного) разогнутой в коленном суставе ноги происходит ее переразгибание в этом суставе. Гипотония и атония мышц возникают при периферическом параличе или парезе (нарушение эфферентного отдела рефлекторной дуги при поражении нерва, корешка, клеток переднего рога спинного мозга), поражении мозжечка, ствола мозга, полосатого тела и задних канатиков спинного мозга.

Гипертония мышц — напряжение, ощущаемое исследующим при пассивных движениях. Различают спастическую и пластическую гипертонию. Спастическая гипертония — повышение тонуса сгибателей и пронаторов руки, разгибателей и аддукторов ноги вследствие поражения пирамидного пути. При спастической гипертонии во время повторных движений конечности тонус мышц не изменяется или уменьшается. При спастической гипертонии наблюдается симптом «перочинного ножа» (препятствие пассивному движению в начальной фазе исследования).

Пластическая гипертония — равномерное повышение тонуса мышц, сгибателей, разгибателей, пронаторов и супинаторов встречается при поражении паллидонигральной системы. В процессе исследования при пластической гипертонии тонус мышц нарастает, отмечается симптом «зубчатого колеса» (ощущение толчкообразного, прерывистого движения во время исследования тонуса мышц в конечностях).

Рефлексы

Рефлексом называется реакция на раздражение рецепторов в рефлексогенной зоне: сухожилиях мышц, кожи определенного участка тела, слизистой оболочки, зрачка. По характеру рефлексов судят о состоянии различных отделов нервной системы. При исследовании рефлексов определяют их уровень, равномерность, асимметрию; при повышенном уровне отмечают рефлексогенную зону. При описании рефлексов применяют следующие градации: живые рефлексы; гипорефлексия; гиперрефлексия (с расширенной рефлексогенной зоной); арефлексия (отсутствие рефлексов). Выделяют глубокие, или проприоцептивные (сухожильные, надкостничные, суставные), и поверхностные (кожные, со слизистых оболочек) рефлексы.

Сухожильные и надкостничные рефлексы (рис. 4.7) вызываются при поколачивании молоточком по сухожилию или надкостнице: ответ проявляется двигательной реакцией соответствующих мышц. Исследовать рефлексы на верхних и нижних конечностях необходимо

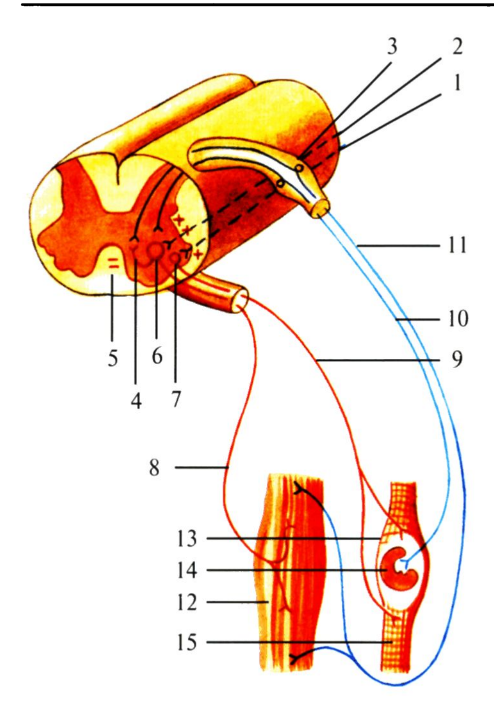


Рис. 4.7. Сухожильный рефлекс (схема). 1 — центральный γ-путь; 2 — центральный α-путь; 3 — спинномозговой (чувствительный) узел; 4 — клетка Реншоу; 5 — спинной мозг; 6 — α-мотонейрон спинного мозга; 7 — γ-мотонейрон спинного мозга; 8 — α-эфферентный нерв; 9 — γ-эфферентный нерв; 10 — первичный афферентный нерв мышечного веретена; 11 — афферентный нерв сухожилия; 12 — мышца; 13 — мышечное веретено; 14 — ядерная сумка; 15 — полюс веретена.
Знаком «+» (плюс) обозначен процесс возбуждения, знаком «–» (минус) – торможения

в положении, благоприятном для рефлекторной реакции (отсутствие напряжения мышц, среднее физиологическое положение).

Верхние конечности: рефлекс с сухожилия двуглавой мышцы плеча (рис. 4.8) вызывается постукиванием молоточка по сухожилию этой мышцы (рука больного должна быть согнута в локтевом суставе под углом около 120°). В ответ сгибается предплечье. Рефлекторная дуга — чувствительные и двигательные волокна мышечно-кожного нерва. Замыкание дуги происходит на уровне сегментов C_V–C_{VI}. Рефлекс с сухожилия трехглавой мышцы плеча (рис. 4.9) вызывается ударом молоточка по сухожилию этой мышцы над локтевым отростком (рука больного должна быть согнута в локтевом суставе под углом 90°). В ответ разгибается предплечье. Рефлекторная дуга: лучевой нерв, сегменты C_{VI}–C_{VII}. Лучевой рефлекс (карпорадиальный) (см. рис. 4.10) вызывается при перкуссии шиловидного отростка лучевой кости (рука больного должна быть согнута в локтевом суставе под углом в 90° и находиться в положении, среднем между пронацией и супинацией). В ответ происходят сгибание и пронация предплечья и сгибание пальцев. Рефлекторная дуга: волокна срединного, лучевого и мышечно-кожного нервов, C_V–C_{VIII}.

Нижние конечности: коленный рефлекс (см. рис. 4.11) вызывается ударом молоточка по сухожилию четырехглавой мышцы. В ответ про-



Рис. 4.8. Вызывание локтевого рефлекса



Рис. 4.10. Вызывание пястно-лучевого рефлекса



Рис. 4.9. Вызывание разгибательно-локтевого рефлекса

исходит разгибание голени. Рефлекторная дуга: бедренный нерв, L_{II}–L_{IV}. При исследовании рефлекса в положении лежа на спине ноги больного должны быть согнуты в коленных суставах под тупым углом (около 120°) и поддерживаться исследующим в области подколенной ямки; при исследовании рефлекса в положении сидя голени больного должны находиться под углом 120° к бедрам или, если больной не упирается стопами в пол, свободно свисать за край сиденья под углом 90° к бедрам, или одна нога больного перекинута через другую. Если рефлекс вызвать не удается, то применяют метод Ендрашика: рефлекс вызывают в то время, когда больной растягивает в стороны крепко сцепленные кисти. Пяточный (ахиллов) рефлекс (см. рис. 4.12) вызывается постукиванием по ахиллову сухожилию. В ответ происходит подошвенное сгибание стопы в результате сокращения икроножных мышц. У лежащего на спине больного нога должна быть согнута в тазобедренном, коленном и голеностопном суставах под углом 90°. Исследующий держит стопу левой рукой, а правой



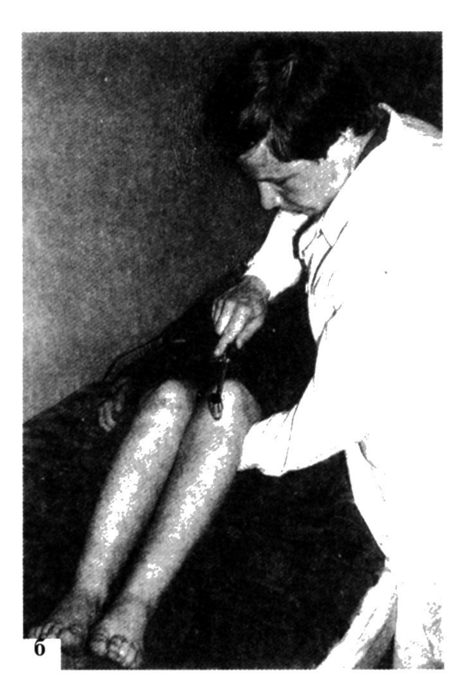


Рис. 4.11. Вызывание коленного рефлекса в положении больного сидя (**а**) и лежа (**б**)

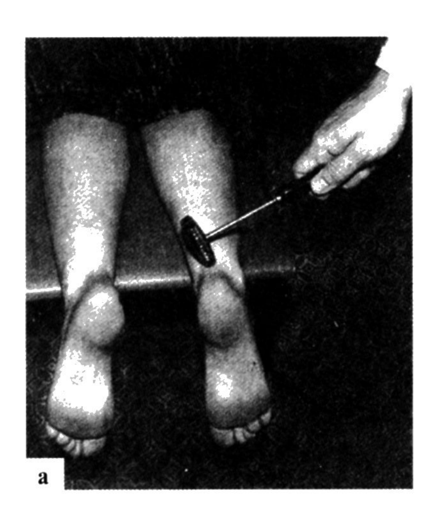
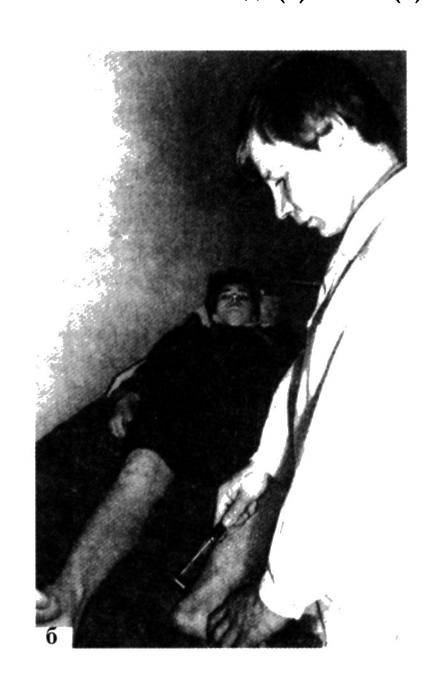


Рис. 4.12. Вызывание пяточного рефлекса в положении больного на коленях (**а**) и лежа (**б**)



поколачивает по ахиллову сухожилию. В положении на животе больной обе ноги сгибает в коленном и голеностопном суставах под углом 90°. Исследующий держит одной рукой стопу или подошву, а другой производит удар молоточком. Исследование пяточного рефлекса можно проводить, поставив больного на колени на кушетку так, чтобы стопы были согнуты под углом 90°. У больного, сидящего на стуле, можно согнуть ногу в коленном и голеностопном суставах и вызвать рефлекс, постукивая по пяточному сухожилию. Рефлекторная дуга: большеберцовый нерв, сегменты S_I–S_{II}.

Суставные рефлексы вызываются при раздражении рецепторов суставов и связок на руках: Майера — оппозиция и сгибание в пястно-фаланговом и разгибание в межфаланговом сочленении I пальца при форсированном сгибании в основной фаланге III и IV пальцев. Рефлекторная дуга: локтевой и срединный нервы, сегменты C_{VIII}–Th_I. Лери — сгибание предплечья при форсированном сгибании пальцев и кисти, находящейся в положении супинации. Рефлекторная дуга: локтевой и срединный нервы, сегменты C_{VI}–Th_I.

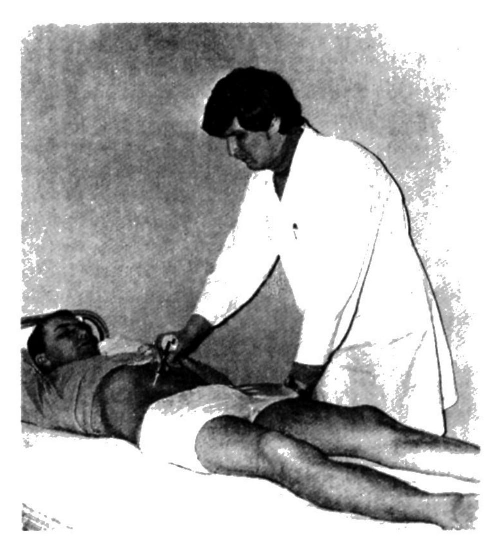


Рис. 4.13. Вызывание брюшных рефлексов

Кожные рефлексы. Брюшные рефлексы (рис. 4.13) вызываются быстрым штриховым раздражением от периферии к центру в соответствующей кожной зоне в положении больного лежа на спине со слегка согнутыми ногами. Проявляются односторонним сокращением мускулатуры передней брюшной стенки. Верхний (эпигастральный) рефлекс вызывается при раздражении вдоль края реберной дуги. Рефлекторная дуга — сегменты Th_{VII}–Th_{VIII}. Средний (мезогастральный) — при раздражении на уровне пупка. Рефлекторная дуга — сегменты Th_{IX}–Th_X. Нижний (гипогастральный) — при нанесении раздражения параллельно паховой складке. Рефлекторная дуга — подвздошно-паховый и подвздошно-подчревный нервы, сегменты Th_{IX}–Th_X.

Кремастерный рефлекс вызывается при штриховом раздражении внутренней поверхности бедра. В ответ наблюдается подтягивание

кверху яичка вследствие сокращения мышцы, поднимающей яичко. Рефлекторная дуга — бедренно-половой нерв, сегменты L_I–L_{II}. Подошвенный рефлекс — подошвенное сгибание стопы и пальцев при штриховом раздражении наружного края подошвы. Рефлекторная дуга — большеберцовый нерв, сегменты L_V–S_{III}. Анальный рефлекс — сокращение наружного сфинктера заднего прохода при покалывании или штриховом раздражении кожи вокруг него. Вызывается в положении обследуемого лежа на боку с приведенными к животу ногами. Рефлекторная дуга — половой нерв, сегменты S_{III}–S_V.

Патологические рефлексы появляются при поражении пирамидного пути. В зависимости от характера ответа выделяют разгибательные и сгибательные рефлексы.

Разгибательные патологические рефлексы на нижних конечностях. Наибольшее значение имеет рефлекс Бабинского (рис. 4.14) — разгибание I пальца стопы при штриховом раздражении наружного края подошвы. У детей в возрасте до 2–2,5 года является физиологическим рефлексом. Рефлекс Оппенгейма (рис. 4.15) — разгибание I пальца стопы в ответ на проведение пальцами исследователя по гребню большеберцовой кости вниз к голеностопному суставу. Рефлекс Гордона (рис. 4.16) — медленное разгибание I пальца стопы и веерообразное разведение других пальцев при сдавлении икроножных мышц. Рефлекс Шефера (рис. 4.17) — разгибание I пальца стопы при сдавлении ахиллова сухожилия.

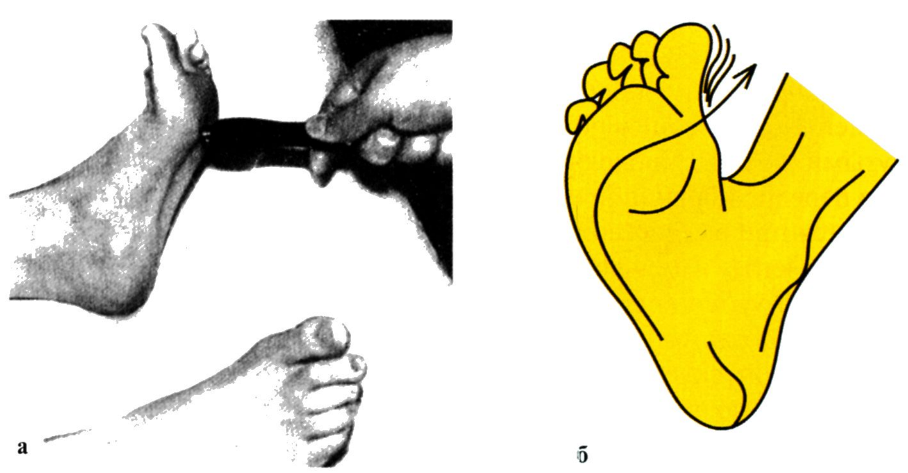


Рис. 4.14. Вызывание рефлекса Бабинского (**а**) и его схема (**б**)

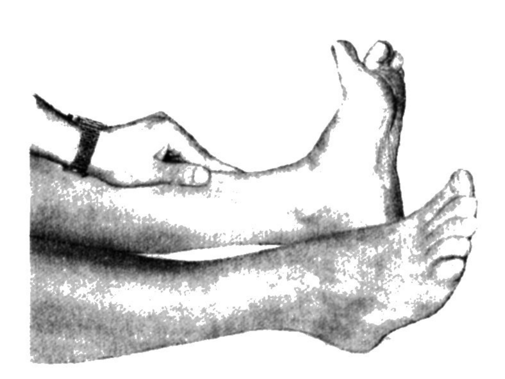


Рис. 4.15. Вызывание рефлекса Оппенгейма

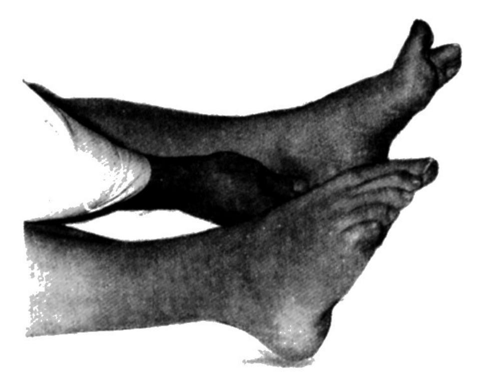


Рис. 4.17. Вызывание рефлекса Шефера

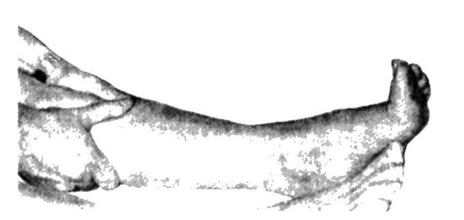


Рис. 4.16. Вызывание рефлекса Гордона

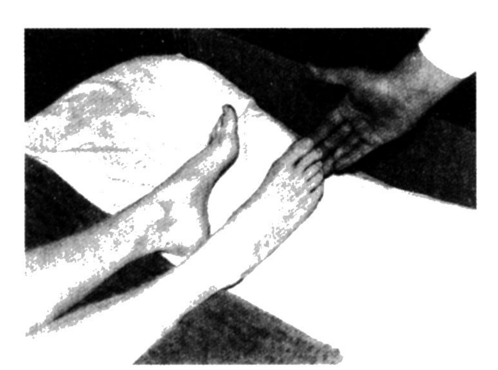


Рис. 4.18. Вызывание рефлекса Россолимо

Сгибательные патологические рефлексы на нижних конечностях. Наиболее часто выявляется рефлекс Россолимо (рис. 4.18) — сгибание пальцев стопы при быстром касательном ударе по подушечкам пальцев. Рефлекс Бехтерева–Менделя (рис. 4.19) — сгибание пальцев стопы при ударе молоточком по ее тыльной поверхности. Рефлекс Жуковского (рис. 4.20) — сгибание пальцев стопы при ударе молоточком по ее подошвенной поверхности непосредственно под пальцами. Рефлекс Бехтерева (рис. 4.21) — сгибание пальцев стопы при ударе молоточком по подошвенной поверхности пятки. Следует иметь в виду, что рефлекс Бабинского появляется при остром поражении пирамидной системы, а рефлекс Россолимо — позднее проявление спастического паралича или пареза.

Сгибательные патологические рефлексы на верхних конечностях. Рефлекс Тремнера — сгибание пальцев кисти в ответ на быстрые касательные

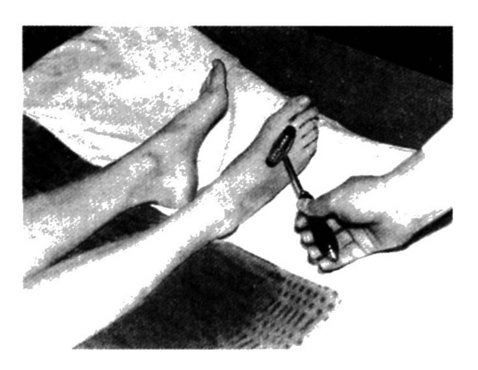


Рис. 4.19. Вызывание рефлекса Бехтерева–Менделя



Рис. 4.21. Вызывание пяточного рефлекса Бехтерева

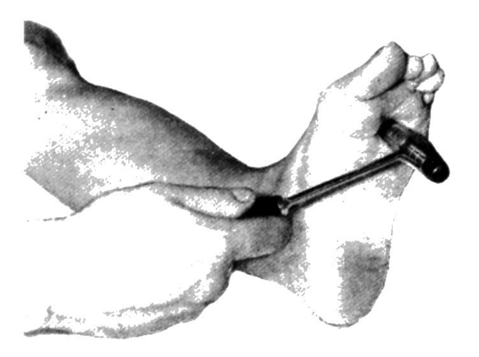


Рис. 4.20. Вызывание рефлекса Жуковского

раздражения пальцами исследующего ладонной поверхности концевых фаланг II–IV пальцев больного. Рефлекс Якобсона–Ласка — сочетанное сгибание предплечья и пальцев кисти в ответ на удар молоточком по шиловидному отростку лучевой кости. Рефлекс Жуковского — сгибание пальцев кисти при ударе молоточком по ее ладонной поверхности. Запястно-пальцевой рефлекс Бехтерева — сгибание пальцев руки при постукивании молоточком по тылу кисти.

Патологические защитные рефлексы, или рефлексы спинального автоматизма, на верхних и нижних конечностях — непроизвольное укорочение или удлинение парализованной конечности при уколе, щипке, охлаждении эфиром или проприоцептивном раздражении по способу Бехтерева–Мари–Фуа, когда исследующий производит резкое активное сгибание пальцев стопы. Защитные рефлексы чаще сгибательные (непроизвольное сгибание ноги в голеностопном, коленном и тазобедренном суставах). Разгибательный защитный рефлекс проявляется непроизвольным разгибанием ноги в тазобедренном, коленном суставах и подошвенным сгибанием стопы. Перекрестные защитные рефлексы — сгибание раздражаемой ноги и разгибание другой обычно отмечаются при сочетанном поражении пирамидного и экстрапирамидного путей, главным образом на уровне спинного мозга. При описании защитных рефлексов

отмечают форму рефлекторного ответа, рефлексогенную зону, т.е. область вызывания рефлекса, и интенсивность раздражителя.

Шейные тонические рефлексы возникают в ответ на раздражение, связанное с изменением положения головы по отношению к туловищу. Рефлекс Магнуса–Клейна — усиление при повороте головы экстензорного тонуса в мышцах руки и ноги, в сторону которых голова обращена подбородком, флексорного тонуса в мышцах противоположных конечностей; сгибание головы вызывает усиление флексорного, а разгибание головы — экстензорного тонуса в мышцах конечностей.

Рефлекс Гордона — задержка голени в положении разгибания при вызывании коленного рефлекса. Феномен стопы Вестфаля — «застывание» стопы при ее пассивном тыльном сгибании. Феномен голени Фуа–Тевенара (рис. 4.22) — неполное разгибание голени в коленном суставе у больного, лежащего на животе, после того как голень некоторое время удерживали в положении крайнего сгибания; проявление экстрапирамидной ригидности.

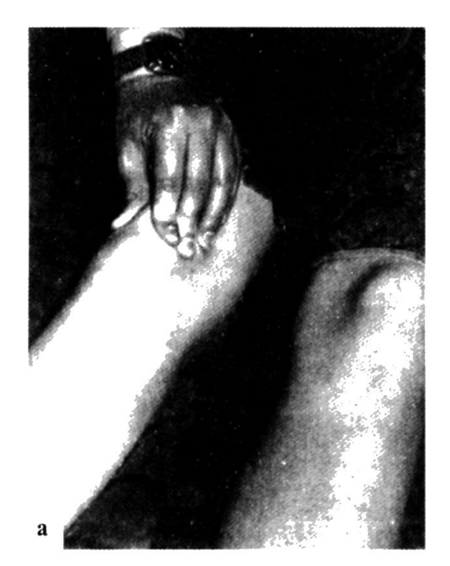
Хватательный рефлекс Янишевского на верхних конечностях — непроизвольное захватывание предметов, соприкасающихся с ладонью; на нижних конечностях — усиленное сгибание пальцев и стопы при движении или другом раздражении подошвы. Дистантный хватательный рефлекс — попытка захватить предмет, показываемый на расстоянии; наблюдается при поражении лобной доли.

Резкое повышение сухожильных рефлексов проявляется ***клонусами*** — серией быстрых ритмичных сокращений мышцы или группы мышц в ответ на их растяжение (рис. 4.23). Клонус стопы вызывают у больного, лежащего на спине. Исследующий сгибает ногу больно-





Рис. 4.22. Исследование постурального рефлекса (феномен голени)



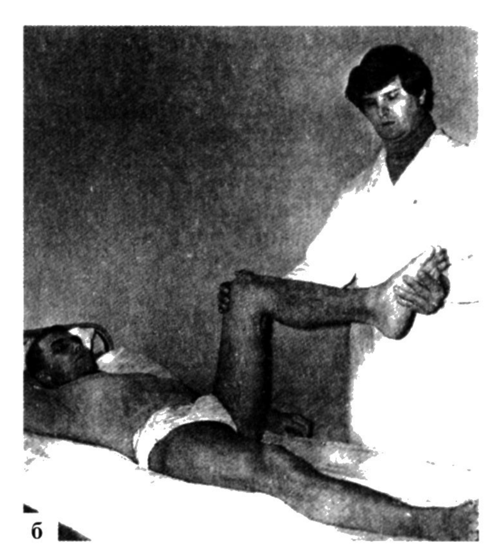


Рис. 4.23. Вызывание клонусов надколенной чашечки (а) и стопы (б)

го в тазобедренном и коленном суставах, удерживает ее одной рукой, а другой захватывает стопу и после максимального подошвенного сгибания толчкообразно производит тыльное сгибание стопы. В ответ возникают ритмичные клонические движения стопы в течение времени растяжения пяточного сухожилия.

Клонус надколенника вызывают у больного, лежащего на спине с выпрямленными ногами: I и II пальцами захватывают верхушку надколенника, подтягивают его кверху, затем резко сдвигают в дистальном направлении и удерживают в таком положении; в ответ появляются ритмические сокращения и расслабления четырехглавой мышцы бедра и подергивание надколенника.

Синкинезия — рефлекторное содружественное движение конечности (или другой части тела), сопутствующее произвольному движению другой конечности (части тела). Существуют физиологические и патологические синкинезии. Патологические синкинезии делят на глобальные, имитационные и координаторные.

Глобальная (спастическая) — синкинезия тонуса сгибателей парализованной руки и разгибателей ноги при попытке движения парализованными конечностями, при активных движениях здоровыми конечностями, напряжении мускулатуры туловища и шеи, при кашле или чиханье. *Имитационная* синкинезия — непроизвольное повторение парализованными конечностями произвольных движений

здоровых конечностей другой стороны тела. *Координаторная* синкинезия — выполнение паретичными конечностями дополнительных движений в процессе сложного целенаправленного двигательного акта (например, сгибание в лучезапястном и локтевом суставах при попытке сжать в кулак пальцы).

Контрактуры

Стойкое тоническое напряжение мышц, вызывающее ограничение движений в суставе, называется контрактурой. Различают сгибательные, разгибательные, пронаторные контрактуры; по локализации — контрактуры кисти, стопы; моно-, пара-, три- и квадриплегические; по способу проявления — стойкие и непостоянные в виде тонических спазмов; по сроку возникновения после развития патологического процесса — ранние и поздние; по связи с болью — защитно-рефлекторные, анталгические; в зависимости от поражения различных отделов нервной системы — пирамидные (гемиплегические), экстрапирамидные, спинальные (параплегические). Поздняя гемиплегическая контрактура (поза Вернике–Манна) — приведение плеча к туловищу, сгибание предплечья, сгибание и пронация кисти, разгибание бедра, голени и подошвенное сгибание стопы; при ходьбе нога описывает полукруг (рис. 4.24).

Горметония характеризуется периодическими тоническими спазмами преимущественно в сгибателях верхних и разгибателях нижних конечностей, характеризуется зависимостью от интеро- и экстероцептивных раздражений. Одновременно имеются выраженные защитные рефлексы.



Рис. 4.24. Поза Вернике–Манна

Семиотика двигательных расстройств

Выделяют два основных синдрома поражения пирамидного тракта — обусловленного вовлечением в патологический процесс центральных или периферических двига-

тельных нейронов. Поражение центральных мотонейронов на любом уровне корково-спинномозгового пути обусловливает центральный (спастический) паралич, а поражение периферического мотонейрона вызывает периферический (вялый) паралич.

Периферический паралич (парез) возникает при поражении периферических мотонейронов на любом уровне (тело нейрона в переднем роге спинного мозга или двигательное ядро черепного нерва в стволе мозга, передний корешок спинного мозга или двигательный корешок черепного нерва, сплетение и периферический нерв). Повреждение может захватывать передние рога, передние корешки, периферические нервы. В пораженных мышцах отсутствует как произвольная, так и рефлекторная активность. Мышцы не только парализованы, но и гипотоничны (мышечная гипо- или атония). Наблюдается угнетение сухожильных и периостальных рефлексов (арефлексия или гипорефлексия) вследствие прерывания моносинаптической дуги рефлекса на растяжение. Через несколько недель развивается атрофия, а также реакция перерождения парализованных мышц. Это свидетельствует о том, что клетки передних рогов оказывают на мышечные волокна трофическое влияние, которое является основой для нормальной функции мышц.

Наряду с общими чертами периферических парезов существуют особенности клинической картины, позволяющие точно определить, где локализуется патологический процесс: в передних рогах, корешках, сплетениях или в периферических нервах. При поражении переднего рога страдают мышцы, иннервируемые из этого сегмента. Нередко в атрофирующихся мышцах наблюдаются быстрые непроизвольные сокращения отдельных мышечных волокон и их пучков — фибриллярные и фасцикулярные подергивания, являющиеся следствием раздражения патологическим процессом еще не погибших нейронов. Поскольку иннервация мышц полисегментарная, полный паралич наблюдается только при поражении нескольких соседних сегментов. Поражение всех мышц конечности (монопарез) наблюдается редко, так как клетки переднего рога, снабжающие различные мышцы, сгруппированы в колонки, расположенные на некотором расстоянии друг от друга. Передние рога могут вовлекаться в патологический процесс при остром полиомиелите, боковом амиотрофическом склерозе, прогрессирующей спинальной мышечной атрофии, сирингомиелии, гематомиелии, миелите, нарушениях кровоснабжения спинного мозга.

При поражении передних корешков (радикулопатия, радикулит) клиническая картина сходна с таковой при поражении переднего

рога. Также наблюдается сегментарное распространение параличей. Паралич корешкового происхождения развивается только при одновременном поражении нескольких соседних корешков. Так как поражение передних корешков нередко обусловливается патологическими процессами, одновременно вовлекающими и задние (чувствительные) корешки, двигательные расстройства часто сочетаются с нарушениями чувствительности и болями в зоне иннервации соответствующих корешков. Причиной являются дегенеративные заболевания позвоночника (остеохондроз, деформирующий спондилез), новообразования, воспалительные заболевания.

Поражение нервного сплетения (плексопатия, плексит) проявляется периферическим параличом конечности в сочетании с болями и анестезией, а также вегетативными расстройствами в этой конечности, поскольку стволы сплетения содержат двигательные, чувствительные и вегетативные нервные волокна. Нередко наблюдаются частичные поражения сплетений. Плексопатии, как правило, обусловлены локальными травматическими повреждениями, инфекционными, токсическими воздействиями.

При поражении смешанного периферического нерва возникает периферический паралич мышц, иннервируемых этим нервом (нейропатия, неврит). Возможны также чувствительные и вегетативные нарушения, вызванные перерывом афферентных и эфферентных волокон. Повреждение единственного нерва обычно связано с механическим воздействием (сдавление, острая травма, ишемия). Одновременное поражение многих периферических нервов приводит к развитию периферических парезов, чаще всего двусторонних, преимущественно в дистальных сегментах конечностей (полинейропатия, полиневрит). Одновременно могут возникать двигательные и вегетативные нарушения. Больные отмечают парестезии, боль, выявляются снижение чувствительности по типу «носков» или «перчаток», трофические поражения кожи. Заболевание обусловлено, как правило, интоксикацией (алкоголь, органические растворители, соли тяжелых металлов), системными заболеваниями (рак внутренних органов, сахарный диабет, порфирия, пеллагра), воздействием физических факторов и др.

Уточнение характера, выраженности и локализации патологического процесса возможно при помощи электрофизиологических методов исследования — электромиографии, электронейрографии.

При *центральном параличе* поражение двигательной области коры больших полушарий или пирамидного пути приводит к прекраще-

нию передачи импульсов для осуществления произвольных движений от этой части коры до передних рогов спинного мозга. Результатом является паралич соответствующих мышц.

Основными симптомами центрального паралича являются снижение силы в сочетании с ограничением объема активных движений (геми-, пара-, тетрапарезы); спастическое повышение мышечного тонуса (гипертонус); повышение проприоцептивных рефлексов с усилением сухожильных и периостальных рефлексов, расширением рефлексогенных зон, появлением клонусов; снижение или утрата кожных рефлексов (брюшных, кремастерных, подошвенных); появление патологических рефлексов (Бабинского, Россолимо и др.); появление защитных рефлексов; возникновение патологических синкинезий; отсутствие реакции перерождения.

Симптоматика может различаться в зависимости от локализации поражения в центральном двигательном нейроне. Поражение прецентральной извилины проявляется сочетанием парциальных двигательных эпилептических приступов (джексоновская эпилепсия) и центральным парезом (или параличом) противоположной конечности. Парез ноги, как правило, соответствует поражению верхней трети извилины, руки — средней ее трети, половины лица и языка — нижней трети. Судороги, начавшись в одной конечности, нередко переходят на другие участки той же половины тела. Этот переход соответствует порядку расположения двигательного представительства в прецентральной извилине.

Субкортикальное поражение (лучистый венец) сопровождается контралатеральным гемипарезом. Если очаг расположен ближе к нижней половине прецентральной извилины, то больше поражается рука, если к верхней — нога.

Поражение внутренней капсулы приводит к развитию контралатеральной гемиплегии. Вследствие одновременного вовлечения корково-ядерных волокон наблюдается центральный парез контралатеральных лицевого и подъязычного нервов. Поражение восходящих чувствительных путей, проходящих во внутренней капсуле, сопровождается развитием контралатеральной гемигипестезии. Кроме того, нарушается проведение по зрительному тракту с выпадением контралатеральных полей зрения. Таким образом, поражение внутренней капсулы клинически можно описать «синдромом трех геми» — гемипарезом, гемигипестезией и гемианопсией на стороне, противоположной очагу поражения.

Поражение мозгового ствола (ножка мозга, мост мозга, продолговатый мозг) сопровождается поражением черепных нервов на стороне очага и гемиплегией на противоположной — развитием альтернирующих синдромов. При поражении ножки мозга на стороне очага имеется поражение глазодвигательного нерва, а на противоположной — спастическая гемиплегия или гемипарез (синдром Вебера). Поражение моста мозга проявляется развитием альтернирующих синдромов с вовлечением V, VI, VII черепных нервов. При поражении пирамид продолговатого мозга выявляется контралатеральный гемипарез, при этом бульбарная группа черепных нервов может оставаться интактной. При повреждении перекреста пирамид развивается редкий синдром круциантной (альтернирующей) гемиплегии (правая рука и левая нога или наоборот). В случае одностороннего поражения пирамидных путей в спинном мозге ниже уровня поражения выявляется спастический гемипарез (или монопарез), при этом черепные нервы остаются интактными. Двустороннее поражение пирамидных путей в спинном мозге сопровождается спастической тетраплегией (параплегией). Одновременно выявляются чувствительные и трофические нарушения.

Для распознавания очаговых поражений головного мозга у больных, находящихся в коматозном состоянии, имеет значение симптом ротированной кнаружи стопы (рис. 4.25). На стороне, противоположной очагу поражения, стопа повернута кнаружи, вследствие чего покоится не на пятке, а на наружной поверхности. С целью определения этого симптома можно использовать прием максимального поворота стоп кнаружи — симптом Боголепова. На здоровой стороне стопа сразу же возвращается в исходное положение, а стопа на стороне гемипареза остается повернутой кнаружи.

Необходимо иметь в виду, что если перерыв пирамидного пути произошел внезапно, рефлекс растяжения мышц подавлен. Это означает, что мышечный тонус, сухожильные и периостальные рефлексы сначала могут быть сниженными (стадия диашиза). Могут пройти дни и недели, прежде чем они восстановятся. Когда это произойдет, мышечные веретена станут более чувствительными к растяжению, чем раньше. Особенно это прояв-

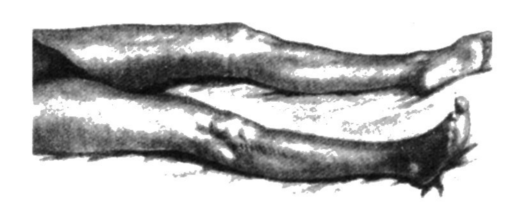


Рис. 4.25. Ротация стопы при гемиплегии

ляется в сгибателях руки и разгибателях ноги. Гиперчувствительность рецепторов растяжения вызвана повреждением экстрапирамидных путей, которые оканчиваются в клетках передних рогов и активируют γ-мотонейроны, иннервирующие интрафузальные мышечные волокна. В результате этого импульсация по кольцам обратной связи, регулирующим длину мышц, изменяется так, что сгибатели руки и разгибатели ноги оказываются фиксированными в максимально коротком состоянии (положение минимальной длины). Больной утрачивает способность произвольно тормозить гиперактивные мышцы.

4.2. ЭКСТРАПИРАМИДНАЯ СИСТЕМА

Термином «экстрапирамидная система» (рис. 4.26) обозначают подкорковые и стволовые внепирамидные образования, моторные пути от которых не проходят через пирамиды продолговатого мозга. Важнейшим источником афферентации для них является моторная зона коры больших полушарий.

Основные элементы экстрапирамидной системы — чечевицеобразное ядро (состоит из бледного шара и скорлупы), хвостатое ядро,

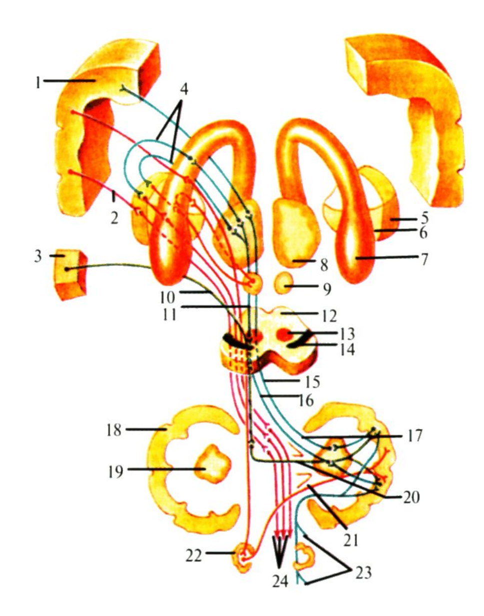


Рис. 4.26. Экстрапирамидная система (схема).

1 — двигательная область большого мозга (поля 4 и 6) слева; 2 — корково-паллидарные волокна; 3 — лобная область коры большого мозга; 4 — стриопаллидарные волокна; 5 — скорлупа; 6 – бледный шар; 7 — хвостатое ядро; 8 – таламус; 9 — субталамическое ядро; 10 — лобно-мостовой путь; 11 — красноядерно-таламический путь; 12 – средний мозг; 13 — красное ядро; 14 — черное вещество; 15 — зубчато-таламический путь; 16 — зубчато-красноядерный путь; 17 — верхняя мозжечковая ножка; 18 — мозжечок; 19 — зубчатое ядро; 20 — средняя мозжечковая ножка; 21 — нижняя мозжечковая ножка; 22 — олива; 23 — проприоцептивная и вестибулярная информация; 24 — покрышечно-спинномозговой, ретикулярно-спинномозговой и красноядерно-спинномозговой пути

миндалевидный комплекс, субталамическое ядро, черная субстанция. К экстрапирамидной системе можно отнести ретикулярную формацию, ядра покрышки ствола, вестибулярные ядра и нижнюю оливу, красное ядро.

В этих структурах импульсы передаются на вставочные нервные клетки и затем спускаются как покрышечно-, красноядерно-, ретикулярно- и преддверно-спинномозговые и другие пути к мотонейронам передних рогов спинного мозга. Через эти пути экстрапирамидная система влияет на спинномозговую двигательную активность. Экстрапирамидная система, состоящая из проекционных эфферентных нервных путей, начинающихся в коре большого мозга, включающая ядра полосатого тела, некоторые ядра ствола мозга и мозжечок, осуществляет регуляцию движений и мышечного тонуса. Она дополняет кортикальную систему произвольных движений. Произвольное движение становится подготовленным, тонко «настроенным» на выполнение.

Пирамидный путь (через вставочные нейроны) и волокна экстрапирамидной системы в конечном итоге встречаются на мотонейронах переднего рога, на α- и γ-клетках и влияют на них путем как активации, так и торможения. Пирамидный путь начинается в сенсомоторной области коры большого мозга (поля 4, 1, 2, 3). В то же время в этих полях начинаются экстрапирамидные двигательные пути, которые включают кортикостриарные, кортикорубральные, кортиконигральные и кортикоретикулярные волокна, идущие к двигательным ядрам черепных нервов и к спинномозговым двигательным нервным клеткам через нисходящие цепи нейронов.

Экстрапирамидная система является филогенетически более древней (особенно ее паллидарная часть) по сравнению с пирамидной системой. С развитием пирамидной системы экстрапирамидная система переходит в соподчиненное положение.

Уровень нижнего порядка этой системы, наиболее древние фило- и отногенетически структуры — ретикулярная формация покрышки ствола мозга и спинной мозг. С развитием животного мира палеостриатум (бледный шар) стал главенствовать над этими структурами. Затем у высших млекопитающих ведущую роль приобрел неостриатум (хвостатое ядро и скорлупа). Как правило, филогенетически более поздние центры доминируют над более ранними. Это означает, что у низших животных обеспечение иннервации движений принадлежит экстрапирамидной системе. Классическим примером «паллидарных» существ являются рыбы. У птиц появляется достаточно развитый неостриа-

тум. У высших животных роль экстрапирамидной системы остается очень важной, хотя по мере формирования коры большого мозга филогенетически более старые двигательные центры (палеостриатум и неостриатум) все больше контролируются новой двигательной системой — пирамидной системой.

Полосатое тело получает импульсы от различных областей коры большого мозга, в первую очередь — моторной коры (поля 4 и 6). Эти афферентные волокна, соматотопически организованные, идут ипсилатерально и по действию являются ингибиторными (тормозящими). Полосатого тела достигает и другая система афферентных волокон, идущих от таламуса. От хвостатого ядра и скорлупы чечевицеобразного ядра основные афферентные пути направляются к латеральному и медиальному сегментам бледного шара. Существуют связи ипсилатеральной коры большого мозга с черным веществом, красным ядром, субталамическим ядром, ретикулярной формацией.

Хвостатое ядро и скорлупа чечевицеобразного ядра имеют два канала связей с черным веществом. Нигростриарные дофаминергические нейроны оказывают ингибиторное влияние на функцию полосатого тела. Вместе с тем ГАМКергический стрионигральный путь оказывает угнетающее действие на функцию дофаминергических нигростриарных нейронов. Это закрытые кольца обратной связи.

Масса эфферентных волокон от полосатого тела проходит через медиальный сегмент бледного шара. Они образуют толстые пучки волокон, один из которых называется лентикулярной петлей. Ее волокна проходят вентромедиально вокруг задней ножки внутренней капсулы, направляясь к таламусу и гипоталамусу, а также реципрокно — к субталамическому ядру. После перекреста они соединяются с ретикулярной формацией среднего мозга; нисходящая от нее цепь нейронов формирует ретикулярно-спинномозговой путь (нисходящая ретикулярная система), заканчивающийся в клетках передних рогов спинного мозга.

Основная часть эфферентных волокон бледного шара идет к таламусу. Это паллидоталамический пучок, или поле Фореля HI. Большинство его волокон заканчивается в передних ядрах таламуса, которые проецируются на кортикальное поле 6. Волокна, начинающиеся в зубчатом ядре мозжечка, заканчиваются в заднем ядре таламуса, которое проецируется на кортикальное поле 4. В коре таламокортикальные пути образуют синапсы с кортикостриарными нейронами и форми-

руют кольца обратной связи. Реципрокные (сопряженные) таламо-кортикальные соединения облегчают или ингибируют активность кортикальных двигательных полей.

Семиотика экстрапирамидных расстройств

Основными признаками экстрапирамидных нарушений являются расстройства мышечного тонуса и непроизвольных движений. Можно выделить две группы основных клинических синдромов. Одна группа представляет собой сочетание гипокинеза и мышечной гипертонии, другая — гиперкинезы, в ряде случаев в сочетании с мышечной гипотонией.

Акинетико-ригидный синдром (син.: амиостатический, гипокинетически-гипертонический, паллидонигральный синдром). Этот синдром в классической форме обнаруживается при болезни Паркинсона. Клинические проявления представлены гипокинезией, ригидностью, тремором. При гипокинезии все мимические и экспрессивные движения резко замедляются (брадикинезия) и постепенно утрачиваются. Начало движения, например ходьбы, переключение с одного двигательного акта на другой, очень затруднены. Больной сначала делает несколько коротких шагов; начав движение, он не может внезапно остановиться и делает несколько лишних шагов. Эта продолженная активность называется пропульсией. Возможна также ретро- или латеропульсия.



Рис. 4.27. Паркинсонизм

Обедненной оказывается вся гамма движений (олигокинезия): туловище при ходьбе находится в фиксированном положении антефлексии (рис. 4.27), руки не участвуют в акте ходьбы (ахейрокинез). Ограничены или отсутствуют все мимические (гипомимия, амимия) и содруже-

ственные экспрессивные движения. Речь становится тихой, маломодулированной, монотонной и дизартричной.

Отмечается мышечная ригидность — равномерное повышение тонуса во всех мышечных группах (пластический тонус); возможно «восковое» сопротивление всем пассивным движениям. Выявляется симптом «зубчатого колеса» — в процессе исследования тонус мышц-антагонистов снижается ступенчато, непоследовательно. Осторожно приподнятая исследующим голова лежащего больного не падает, если ее внезапно отпустить, а постепенно опускается. В противоположность спастическому параличу проприоцептивные рефлексы не повышены, а патологические рефлексы и парезы отсутствуют.

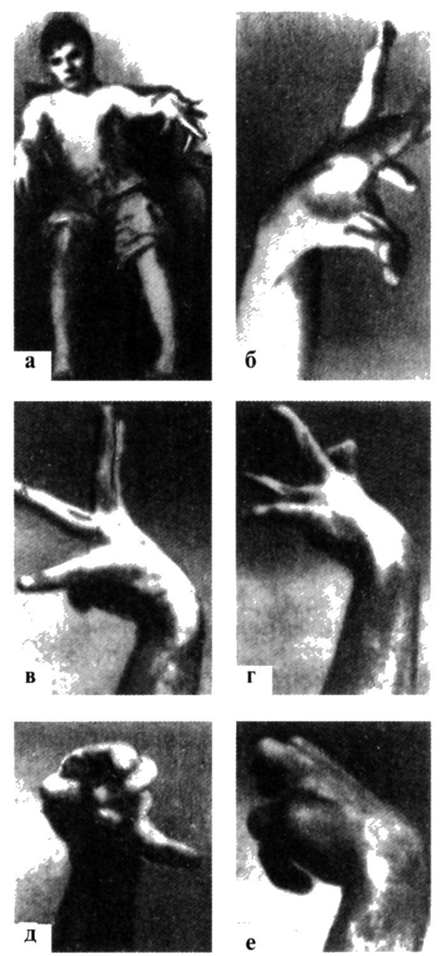


Рис. 4.28. Атетоз (а–е)

Мелкоразмашистый, ритмичный тремор кистей рук, головы, нижней челюсти имеет малую частоту (4–8 движений в секунду). Тремор возникает в покое и становится результатом взаимодействия мышц-агонистов и антагонистов (антагонистический тремор). Его описывают как тремор «катания пилюль» или «счета монет».

Гиперкинетико-гипотонический синдром — появление избыточных, неконтролируемых движений в различных мышечных группах. Выделяют локальные гиперкинезы, вовлекающие отдельные мышечные волокна или мышцы, сегментарные и генерализованные гиперкинезы. Существуют гиперкинезы быстрые и медленные, со стойким тоническим напряжением отдельных мышц.

Атетоз (рис. 4.28) обычно вызывается повреждением полосатого тела. Происходят медленные червеобразные движения с тенденцией к переразгибанию дистальных частей конечностей. Кроме

того, наблюдается нерегулярное повышение мышечного напряжения в агонистах и антагонистах. В результате этого позы и движения пациента становятся вычурными. Произвольные движения значительно нарушены вследствие спонтанного возникновения гиперкинетических движений, которые могут захватывать лицо, язык и, таким образом, вызывать гримасы с ненормальными движениями языка, затруднениями речи. Атетоз может сочетаться с контралатеральным парезом. Он также может быть двусторонним.

Лицевой параспазм — локальный гиперкинез, проявляющийся тоническими симметричными сокращениями мимических мышц, мускулатуры языка, век. Иногда наблюдается изолированный блефароспазм (рис. 4.29) — изолированное сокращение круговых мышц глаз. Провоцируется разговором, едой, улыбкой, усиливается при волнении, ярком освещении и исчезает во сне.

Хореический гиперкинез — короткие быстрые беспорядочные непроизвольные подергивания в мышцах, вызывающие различные движения, иногда напоминающие произвольные. Сначала вовлекаются дистальные отделы конечностей, затем проксимальные. Непроизвольные подергивания лицевой мускулатуры вызывают гримасы. Возможно вовлечение звуковоспроизводящей мускулатуры с непроизвольными вскрикиваниями, вздохами. Кроме гиперкинезов, отмечается снижение тонуса мышц.

Спастическая кривошея (рис. 4.30) и торсионная дистония (рис. 4.31) — наиболее частые формы мышечной дистонии. При обоих



Рис. 4.29. Блефароспазм



Рис. 4.30. Спастическая кривошея

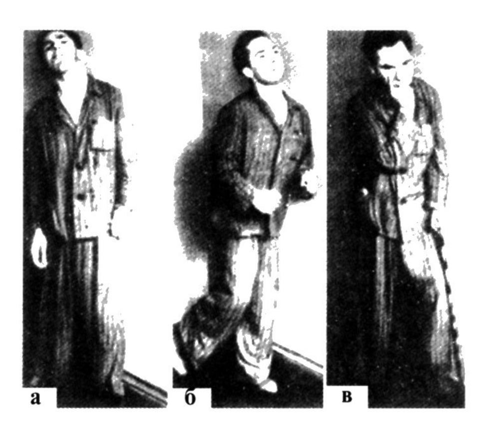


Рис. 4.31. Торсионный спазм (**а–в**)

заболеваниях обычно поражаются скорлупа и центромедианное ядро таламуса, а также другие экстрапирамидные ядра (бледный шар, черное вещество и др.). Спастическая кривошея — тоническое расстройство, выражающееся в спастических сокращениях мышц шейной области, приводящих к медленным непроизвольным поворотам и наклонам головы. Больные часто используют компенсаторные приемы для уменьшения гиперкинеза, в частности поддерживают голову рукой. Помимо других мышц шеи, особенно часто вовлекаются в процесс грудино-ключично-сосцевидная и трапециевидная мышцы.

Спастическая кривошея может представлять собой локальную форму торсионной дистонии или ранний симптом другого экстрапирамидного заболевания (энцефалит, хорея Гентингтона, гепатоцеребральная дистрофия).

Торсионная дистония — вовлечение в патологический процесс мускулатуры туловища, грудной клетки с вращательными движениями туловища и проксимальных сегментов конечностей. Они могут быть настолько выраженными, что без поддержки больной не может ни стоять, ни ходить. Возможна идиопатическая торсионная дистония или дистония как проявление энцефалита, хореи Гентингтона, болезни Галлервордена–Шпатца, гепатоцеребральной дистрофии.

Баллистический синдром (баллизм) проявляется быстрыми сокращениями проксимальных мышц конечностей, вращательными сокращениями аксиальной мускулатуры. Чаще наблюдается односторонняя форма — гемибаллизм. При гемибаллизме движения имеют большую амплитуду и силу («бросковые», размашистые), поскольку сокращаются очень крупные мышечные группы. Причиной является поражение субталамического ядра Льюиса и его связей с латеральным сегментом бледного шара на стороне, контралатеральной поражению.

Миоклонические подергивания — быстрые беспорядочные сокращения отдельных мышц или различных мышечных групп. Возникают, как правило, при поражении области красного ядра, нижних олив, зубчатого ядра мозжечка, реже — при поражении сенсомоторной коры.

Тики — быстрые стереотипные, достаточно скоординированные сокращения мышц (наиболее часто — круговой мышцы глаза и других мышц лица). Возможны сложные моторные тики — последовательности сложно построенных двигательных актов. Выделяют также простые (причмокивание, покашливание, всхлипывание) и сложные (непроизвольное повторение слов, нецензурная брань) вокальные тики. Тики развиваются в результате утраты ингибирующего действия полосатого тела на нижележащие системы нейронов (бледный шар, черное вещество).

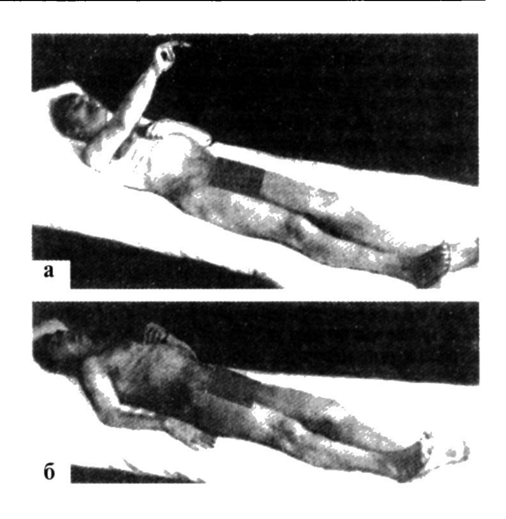


Рис. 4.32. Автоматизированные действия (**а**, **б**)

Автоматизированные действия — сложные двигательные акты и другие последовательные действия, происходящие без контроля сознания. Возникают при очагах поражения, расположенных в больших полушариях, разрушающих связи коры с базальными ядрами при сохранности их связи с мозговым стволом; проявляются в одноименных с очагом конечностях (рис. 4.32).

4.3. МОЗЖЕЧКОВАЯ СИСТЕМА

Функции мозжечка — обеспечение координации движений, регуляция мышечного тонуса, согласование действия мышц агонистов и антагонистов, поддержание равновесия. Мозжечок и ствол мозга занимают заднюю черепную ямку, отграниченную от больших полушарий наметом мозжечка. Мозжечок соединяется со стволом мозга тремя парами ножек: верхние мозжечковые ножки соединяют мозжечок со средним мозгом, средние ножки переходят в мост, нижние мозжечковые ножки соединяют мозжечок с продолговатым мозгом.

В структурно-функциональном и филогенетическом отношении выделяют архицеребеллум, палеоцеребеллум и неоцеребеллум. Архицеребеллум (клочково-узелковая зона) представляет собой древнюю часть мозжечка, которая состоит из узелка и клочка червя, и тесно связанную с вестибулярной системой. Благодаря этому мозжечок способен синер-

гично модулировать спинномозговые двигательные импульсы, что обеспечивает поддержание равновесия вне зависимости от положения тела или его движений.

Палеоцеребеллум (старый мозжечок) состоит из передней доли, простой дольки и задней части тела мозжечка. Афферентные волокна поступают в палеоцеребеллум преимущественно из одноименной половины спинного мозга через передние и задние спиномозжечковые пути и от дополнительного клиновидного ядра через клиновидно-мозжечковый путь. Эфферентные импульсы от палеоцеребеллума модулируют активность антигравитационной мускулатуры и обеспечивают достаточный для прямостояния и прямохождения мышечный тонус.

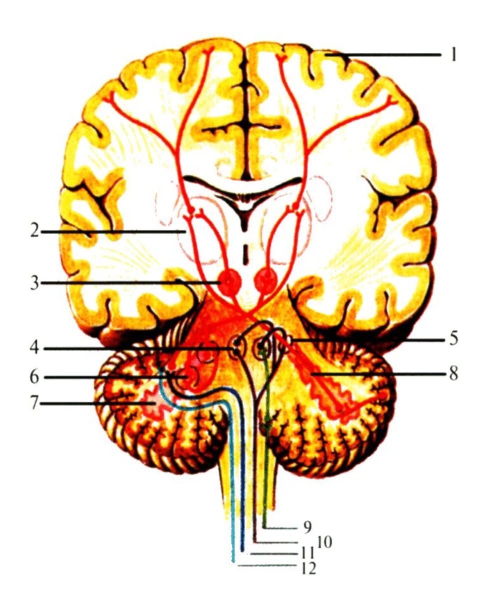


Рис. 4.33. Ядра мозжечка и их связи (схема).
1 — кора большого мозга; 2 — вентролатеральное ядро таламуса; 3 — красное ядро; 4 — ядро шатра; 5 — шаровидное ядро; 6 — пробковидное ядро; 7 — зубчатое ядро; 8 — зубчато-красноядерный и зубчато-таламический пути; 9 — преддверно-мозжечковый путь; 10 — пути от червя мозжечка (ядра шатра) к тонкому и клиновидному ядрам, нижней оливе; 11 — передний спиномозжечковый путь; 12 — задний спиномозжечковый путь

Неоцеребеллум (новый мозжечок) состоит из червя и области полушарий, расположенной между первой и задней латеральной щелью. Это самая большая часть мозжечка. Ее развитие тесно связано с развитием коры большого мозга и выполнением тонких, хорошо скоординированных движений. В зависимости от основных источников афферентации эти области мозжечка могут быть охарактеризованы как вестибулоцеребеллум, спиноцеребеллум и понтоцеребеллум.

Каждое полушарие мозжечка имеет 4 пары ядер: ядро шатра, шаровидное, пробковидное и зубчатое (рис. 4.33). Первые три ядра расположены в крышке IV желудочка. Ядро шатра филогенетически наиболее старое и связано с архицеребеллумом. Его эфферентные волокна идут через нижние мозжечковые ножки к вестибулярным ядрам. Шаровидное

и пробковидное ядра связаны с соседней с червем областью палеоцеребеллума. Их эфферентные волокна идут к контралатеральным красным ядрам через верхние мозжечковые ножки.

Зубчатое ядро является самым крупным и расположено в центральной части белого вещества полушарий мозжечка. Оно получает импульсы от клеток Пуркинье коры всего неоцеребеллума и части палеоцеребеллума. Эфферентные волокна идут через верхние мозжечковые ножки, переходят на противоположную сторону на границу моста и среднего мозга. Их основная масса оканчивается в контралатеральном красном ядре и вентролатеральном ядре таламуса. Волокна от таламуса направляются к двигательной области коры (поля 4 и 6).

Мозжечок получает информацию от рецепторов, заложенных в мышцах, сухожилиях, суставных сумках и глубоких тканях, по переднему и заднему спиномозжечковым путям (рис. 4.34). Периферические отростки клеток спинномозгового узла отходят от мышечных веретен

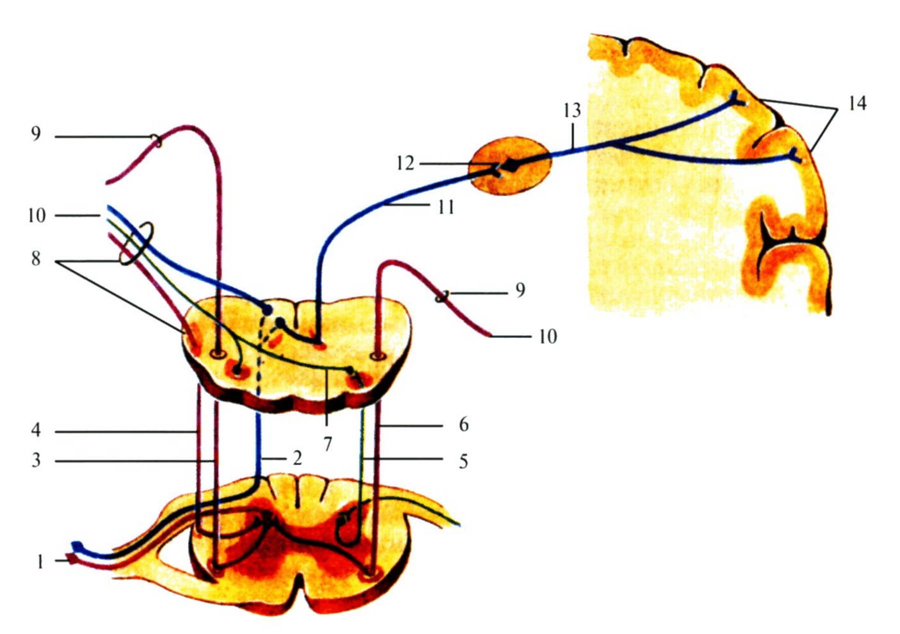


Рис. 4.34. Пути проприоцептивной чувствительности мозжечка (схема).
1 — рецепторы; 2 — задний канатик; 3 – передний спиномозжечковый путь (неперекрещенная часть); 4 — задний спиномозжечковый путь; 5 – спинооливный путь; 6 — передний спиномозжечковый путь (перекрещенная часть); 7 — оливомозжечковый путь; 8 — нижняя мозжечковая ножка; 9 — верхняя мозжечковая ножка; 10 — к мозжечку; 11 — медиальная петля; 12 — таламус; 13 — третий нейрон (глубокой чувствительности); 14 — кора большого мозга

к тельцам Гольджи–Маццони, а центральные отростки этих клеток через задние корешки входят в спинной мозг и расщепляются на несколько коллатералей. Значительная часть коллатералей соединяется с нейронами ядра Кларка–Штиллинга, расположенного в медиальной части основания заднего рога и простирающегося по длиннику спинного мозга от C_{VII} до L_{II}. Эти клетки представляют собой второй нейрон. Их аксоны, являющиеся быстропроводящими волокнами, создают задний спиномозжечковый путь (Флексига). Они поднимаются ипсилатерально в наружных отделах боковых канатиков, который, пройдя через ножку мозга, входит в мозжечок через его нижнюю ножку.

Часть волокон, выходящих из ядра Кларка–Штиллинга, через переднюю белую спайку переходят на противоположную сторону и формируют передний спиномозжечковый путь (Говерса). В составе передней периферической части боковых канатиков он поднимается до покрышки продолговатого мозга и моста; достигнув среднего мозга, в верхнем мозговом парусе возвращается на одноименную сторону и входит в мозжечок через его верхние ножки. На пути к мозжечку волокна подвергаются второму перекресту.

Кроме того, часть коллатералей волокон, поступивших от проприорецепторов в спинной мозг, направляется к большим α-мотонейронам передних рогов, формируя афферентное звено моносинаптической рефлекторной дуги.

Мозжечок имеет связи с другими отделами нервной системы. Через нижние мозжечковые ножки (веревчатые тела) проходят афферентные пути от:

1) вестибулярных ядер (вестибуломозжечковый путь, оканчивающийся в клочково-узелковой зоне, связанной с ядром шатра);
2) нижних олив (оливомозжечковый путь, начинающийся в контралатеральных оливах и оканчивающийся на клетках Пуркинье мозжечка);
3) спинномозговых узлов одноименной стороны (задний спиномозжечковый путь);
4) ретикулярной формации ствола мозга (ретикулярно-мозжечковый);
5) дополнительного клиновидного ядра, волокна от которого присоединяются к заднему спиномозжечковому пути.

Через нижние ножки мозжечка проходит эфферентный церебеллобульбарный путь, направляющийся к вестибулярным ядрам. Его волокна представляют эфферентную часть вестибуломозжечкового

модулирующего кольца обратной связи, посредством которого мозжечок оказывает влияние на состояние спинного мозга через преддверно-спинномозговой путь и медиальный продольный пучок.

Мозжечок получает информацию от коры больших полушарий. Волокна от коры лобных, теменных, височных и затылочных долей направляются к мосту мозга, формируя корково-мостомозжечковые пути. Лобно-мостовые волокна локализуются в передней ножке внутренней капсулы. В среднем мозге они занимают медиальную четверть ножек мозга вблизи межножковой ямки. Волокна, идущие из теменной, височной и затылочной долей коры, проходят через заднюю часть задней ножки внутренней капсулы и заднелатеральную часть ножек мозга. Все корково-мостовые волокна образуют синапсы с нейронами в основании моста мозга, где расположены тела вторых нейронов, посылающие аксоны к контралатеральной коре мозжечка, попадающие в него через средние мозжечковые ножки (корково-мостомозжечковый путь).

Верхние мозжечковые ножки содержат эфферентные волокна, начинающиеся в нейронах ядер мозжечка. Основная масса волокон направляется к контралатеральному красному ядру (перекрест Фореля), часть из них — к таламусу, ретикулярной формации и стволу мозга. Волокна от красного ядра совершают второй перекрест (Вернекинга) в покрышке, формируют мозжечково-красноядерно-спинномозговой (денторуброспинальный) путь, направляющийся к передним рогам одноименной половины спинного мозга. В спинном мозге этот путь располагается в боковых столбах.

Таламокортикальные волокна достигают коры больших полушарий, от которой нисходят корково-мостовые волокна, таким образом замыкается важный круг обратной связи, идущий от коры большого мозга к ядрам моста, коре мозжечка, зубчатому ядру, а оттуда назад к таламусу и коре большого мозга. Дополнительный круг обратной связи идет от красного ядра к нижним оливам через центральный покрышечный путь, оттуда к коре мозжечка, зубчатому ядру, назад к красному ядру. Таким образом, мозжечок опосредованно модулирует двигательную активность спинного мозга через свои связи с красным ядром и ретикулярной формацией, от которых начинаются нисходящие красноядерно-спинномозговые и ретикулярно-спинномозговые пути. Вследствие двойного перекреста волокон в этой системе мозжечок оказывает на поперечнополосатую мускулатуру ипсилатеральное действие.

Все импульсы, приходящие в мозжечок, достигают его коры, подвергаются обработке и многократной перекодировке вследствие мно-

гократного переключения нейронных цепей в коре и ядрах мозжечка. Благодаря этому, а также вследствие тесных связей с различными структурами головного и спинного мозга мозжечок осуществляет свои функции относительно независимо от коры больших полушарий.

Методика исследования

Исследуют координацию, плавность, четкость и содружественность движений, мышечный тонус. Координация движений — тонкодифференцированное последовательное участие ряда мышечных групп в любом двигательном акте. Координация движений осуществляется на основании информации, получаемой от проприорецепторов. Нарушение координации движений проявляется атаксией — утратой способности к выполнению целенаправленных дифференцированных движений при сохраненной мышечной силе. Различают динамическую атаксию (нарушение выполнения произвольных движений конечностями, особенно верхними), статическую (нарушение способности к поддержанию равновесия в положении стоя и сидя) и статико-локомоторную (расстройства стояния и ходьбы). Мозжечковая атаксия развивается при сохраненной глубокой чувствительности и бывает динамической или статической.

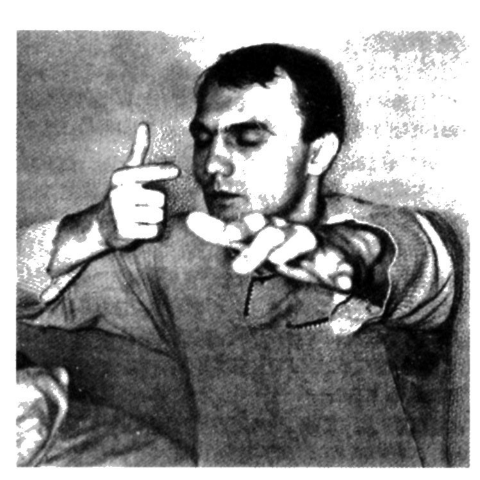


Рис. 4.35. Пальценосовая проба



Рис.4.36. Пяточно-коленная проба

Пробы на выявление динамической атаксии. *Пальценосовая проба* (рис. 4.35): больному, сидящему или стоящему с вытянутыми перед собой руками, предлагают с закрытыми глазами дотронуться указательным пальцем до кончика носа. *Пяточно-коленная проба* (рис. 4.36): больному, лежащему на спине, предлагают с закрытыми глазами попасть пяткой одной ноги на колено другой и провести пяткой вниз по голени другой ноги. *Пальце-пальцевая проба*: больному предлагают кончиками указательных пальцев дотронуться

до кончиков пальцев исследующего, который сидит напротив. Сначала больной выполняет пробы с открытыми глазами, затем — с закрытыми. Мозжечковая атаксия не усиливается при закрытых глазах в противоположность атаксии, вызванной поражением задних канатиков спинного мозга. Нужно установить, точно ли попадает больной в намеченную цель (не появляется ли промахивание — мимопопадание) и нет ли при этом интенционного тремора.

Пробы на выявление статической и статико-локомоторной атаксии: больной ходит, широко расставляя ноги, пошатываясь из стороны в сторону и отклоняясь от линии ходьбы — «походка пьяного» (рис. 4.37), не может стоять, отклоняясь в сторону.

Проба Ромберга (рис. 4.38): больному предлагают стоять с закрытыми глазами, сдвинув носки и пятки, и обращают внимание на то, в какую сторону отклоняется туловище. Существует несколько вариантов пробы Ромберга:

1) больной стоит, вытянув руки вперед; отклонение туловища усиливается, если больной стоит, закрыв глаза, вытянув руки вперед и поставив ноги одну впереди другой по прямой линии;
2) больной стоит, закрыв глаза и запрокинув голову назад, при этом отклонение туловища более выражено. Отклонение в сторону, а в выраженных случаях — и падение при ходьбе, выполнении пробы Ромберга наблюдаются в сторону поражения мозжечка.

Нарушение плавности, четкости, содружественности движений проявляется в пробах на выявление *дисметрии* (*гиперметрии*). Дисметрия — несоразмерность движений. Движение имеет чрезмерную ампдитуду, заканчивается слишком поздно, выполняется порывисто, с излишней быстротой. Первый прием: больному предлагают взять предметы различного объема. Он не может заранее расставить пальцы соответственно объему того предмета, который нужно взять. Если больному предлагают предмет малого объема, он слишком широко расставляет пальцы и смыкает их гораздо позднее, чем требуется. Второй прием: больному предлагают вытянуть руки вперед ладонями вверх и по команде врача синхронно вращать руки ладонями вверх и вниз. На пораженной стороне движения совершаются медленнее и с избыточной амплитудой, т.е. выявляется адиадохокинез.

Асинергия Бабинского (рис. 4.39). Больному предлагают сесть из положения лежа на спине со скрещенными на груди руками. При поражении мозжечка без помощи рук сесть не удается, при этом больной совершает ряд вспомогательных движений в сторону, поднимает обе ноги вследствие дискоординации движений.



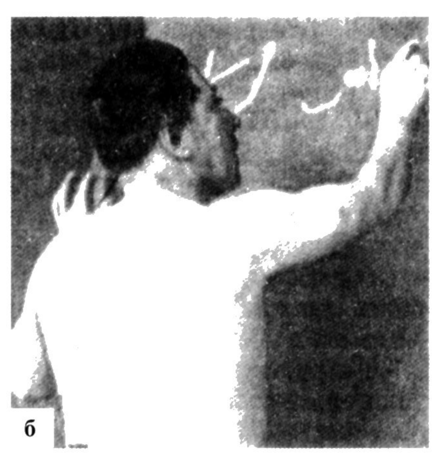


Рис. 4.37. Больной с атактической походкой (**а**), неровным почерком и макрографией (**б**)



Рис. 4.38. Проба Ромберга



Рис. 4.39. Асинергия Бабинского

Проба Шильдера. Больному предлагают протянуть перед собой руки, закрыв глаза, поднять одну руку вертикально вверх, а затем опустить ее до уровня другой руки и повторить пробу другой рукой. При поражении мозжечка точно выполнить пробу невозможно, поднятая рука опустится ниже вытянутой.

При поражении мозжечка появляется *интенционное дрожание* (тремор), при выполнении произвольных целенаправленных движений оно усиливается при максимальном приближении к объекту (например, при выполнении пальценосовой пробы по мере приближения пальца к носу тремор усиливается).

Нарушения координации тонких движений и дрожание проявляются также расстройством почерка. Почерк становится неровным, линии — зигзагообразными, одни буквы слишком маленькие, другие, наоборот, большие (*мегалография*).

Миоклонии — быстрые клонические подергивания мышц или их отдельных пучков, в частности мышц языка, глотки, мягкого нёба, возникают при вовлечении в патологический процесс стволовых образований и их связей с мозжечком вследствие нарушения системы связей зубчатые ядра — красные ядра — нижние оливы.

Речь больных с мозжечковым поражением становится замедленной, растянутой, отдельные слоги произносятся громче других (становятся ударными). Такая речь называется скандированной.

Нистагм — непроизвольные ритмичные двухфазные (с быстрой и медленной фазами) движения глазных яблок при поражении мозжечка. Как правило, нистагм имеет горизонтальную направленность.

Гипотония мышц проявляется вялостью, дряблостью мышц, избыточной экскурсией в суставах. Могут быть снижены сухожильные рефлексы. Гипотония может проявляться симптомом отсутствия обратного толчка: больной держит руку перед собой, сгибая ее в локтевом суставе, в чем ему оказывается сопротивление. При внезапном прекращении сопротивления рука больного с силой ударяет в грудь. У здорового человека этого не происходит, так как быстро включаются в действие антагонисты — разгибатели предплечья (обратный толчок). Гипотонией также обусловлены маятникообразные рефлексы: при исследовании коленного рефлекса в положении пациента сидя со свободно свисающими с кушетки голенями после удара молоточком наблюдаются несколько качательных движений голени.

Изменение *постуральных рефлексов* также является одним из симптомов поражения мозжечка. Пальцевой феномен Дойникова: если сидящему больному предложить удерживать в положении супинации кисти рук с разведенными пальцами (положение на коленях), то на стороне мозжечкового поражения происходят сгибание пальцев и пронация кисти.

Недооценка тяжести предмета, удерживаемого рукой, также является своеобразным симптомом на стороне поражения мозжечка.

Семиотика мозжечковых расстройств

При поражении червя отмечаются нарушение равновесия и неустойчивость при стоянии (астазия) и ходьбе (абазия), атаксия туловища, нарушение статики, падение больного вперед или назад.

В силу общности функций палеоцеребеллума и неоцеребеллума их поражение обусловливает единую клиническую картину. В связи с этим во многих случаях невозможно считать ту или иную клиническую симптоматику проявлением поражения ограниченной области мозжечка.

Поражение полушарий мозжечка приводит к нарушению выполнения локомоторных проб (пальценосовой, пяточно-коленной), интенционному тремору на стороне поражения, мышечной гипотонии. Поражение ножек мозжечка сопровождается развитием клинических симптомов, обусловленных повреждением соответствующих связей. При поражении нижних ножек наблюдаются нистагм, миоклонии мягкого нёба, при поражении средних ножек — нарушение локомоторных проб, при поражении верхних ножек — появление хореоатетоза, рубрального тремора.

Глава 5
ЧЕРЕПНЫЕ НЕРВЫ. ОСНОВНЫЕ СИНДРОМЫ ПОРАЖЕНИЯ

5.1. ЧЕРЕПНЫЕ НЕРВЫ

В формировании клинического симптомокомплекса при поражении любого черепного нерва принимают участие не только его периферические структуры, которые в анатомическом понимании представляют собой черепной нерв, но и другие образования в стволе мозга, в подкорковой области, больших полушариях мозга, включая определенные области коры головного мозга.

Для врачебной практики имеет значение определение той области, в которой располагается патологический процесс, — от самого нерва до его коркового представительства. В связи с этим можно говорить о системе, обеспечивающей функцию черепного нерва.

Среди 12 пар черепных нервов (рис. 5.1) 3 пары являются только чувствительными (I, II, VIII), 5 пар — двигательными (III, IV, VI, XI, XII) и 4 пары — смешанными (V, VII, IX, X). В составе III, V, VII, IX, X пар имеется множество вегетативных волокон. Чувствительные волокна имеются также в составе XII пары.

Система чувствительных нервов представляет собой гомолог сегментарной чувствительности других участков тела, обеспечивающей проприо- и экстрацептивную чувствительность. Система двигательных нервов является частью пирамидного корково-мышечного пути. В связи с этим система чувствительного нерва, подобно системе, обеспечивающей чувствительность любого участка тела, состоит из цепи трех нейронов, а система двигательного нерва, подобно корково-спинномозговому пути, — из двух нейронов.

Обонятельный нерв — *n. olfactorius* (I пара)

Обонятельное восприятие — это химически опосредованный процесс. Рецепторы обоняния локализуются на ресничках дендритов би-

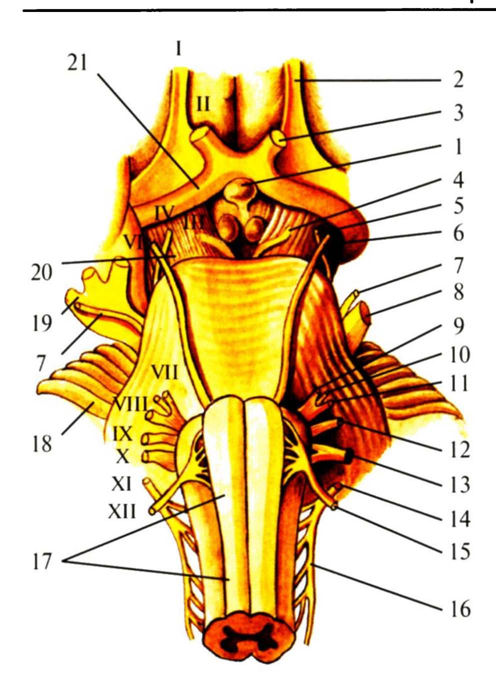


Рис. 5.1. Основание головного мозга с корешками черепных нервов.

1 — гипофиз; 2 — обонятельный нерв; 3 — зрительный нерв; 4 — глазодвигательный нерв; 5 — блоковый нерв; 6 — отводящий нерв; 7 — двигательный корешок тройничного нерва; 8 — чувствительный корешок тройничного нерва; 9 — лицевой нерв; 10 — промежуточный нерв; 11 — преддверно-улитковый нерв; 12 — языкоглоточный нерв; 13 — блуждающий нерв; 14 — добавочный нерв; 15 — подъязычный нерв; 16 — спинномозговые корешки добавочного нерва; 17 — продолговатый мозг; 18 — мозжечок; 19 — тройничный узел; 20 — ножка мозга; 21 — зрительный тракт

полярных нейронов, значительно увеличивающих поверхность обонятельного эпителия и тем самым повышающих вероятность захвата молекулы пахучего вещества. Связывание молекулы пахучего вещества с обонятельным рецептором вызывает активацию ассоциированного с ним G-белка, что приводит к активации аденилатциклазы III типа. Аденилатциклаза III типа гидролизует АТФ до цАМФ, который связывается со специфическим ионным каналом и активирует его, вызывая приток ионов натрия и кальция внутрь клетки в соответствии с электрохимическими градиентами. Деполяризация мембран рецепторов приводит к генерации потенциалов действия, которые затем проводятся по обонятельному нерву.

Структурно обонятельный анализатор не гомологичен остальным черепным нервам, так как образуется в результате выпячивания стенки мозгового пузыря. Он является частью системы обоняния, состоящей из трех нейронов. Первые нейроны — биполярные клетки, расположенные в слизистой оболочке верхней части носовой полости (рис. 5.2). Немиелинизированные отростки этих клеток образуют с каждой стороны около 20 ветвей (обонятельные нити), которые проходят через решетчатую пластинку решетчатой кости (рис. 5.3) и входят в обонятельную луковицу. Эти нити и являются собственно обонятельными нервами. Тела вторых нейронов лежат в парных обонятельных луковицах, их миелинизиро-

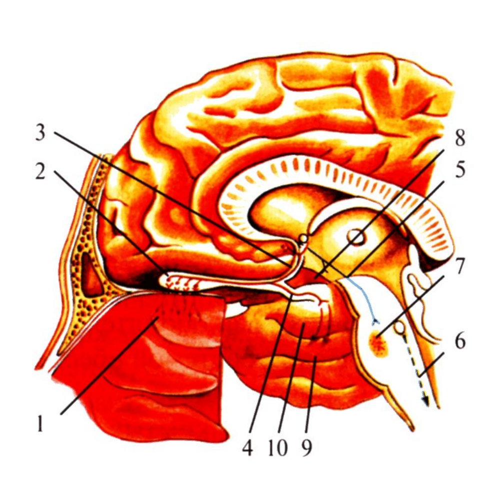


Рис. 5.2. Обонятельные нервы.

1 — обонятельный эпителий, биполярные обонятельные клетки; 2 — обонятельная луковица; 3 — медиальная обонятельная полоска; 4 — латеральная обонятельная полоска; 5 — медиальный пучок переднего мозга; 6 – задний продольный пучок; 7 — ретикулярная формация; 8 — прегрушевидная область; 9 — поле 28 (энторинальная область); 10 — крючок и миндалевидное тело

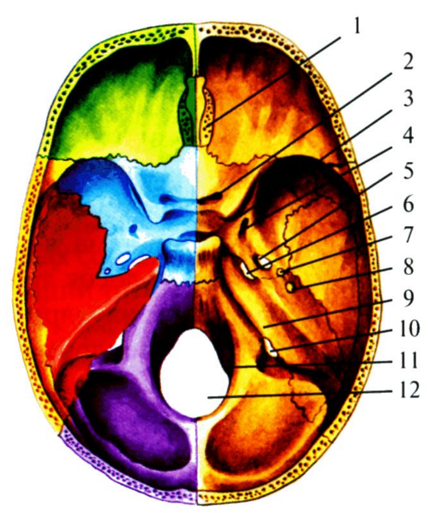


Рис. 5.3. Отверстия внутреннего основания черепа.

1 — решетчатая пластинка решетчатой кости (обонятельные нервы); 2 — зрительный канал (зрительный нерв, глазная артерия); 3 – верхняя глазничная щель (глазодвигательный, блоковый, отводящий нервы), глазной нерв — I ветвь тройничного нерва); 4 – круглое отверстие (верхнечелюстной нерв — II ветвь тройничного нерва); 5 — овальное отверстие (нижнечелюстной нерв – III ветвь тройничного нерва); 6 — рваное отверстие (симпатический нерв, внутренняя сонная артерия); 7 — остистое отверстие (средние менингеальные артерии и вены); 8 — каменистое отверстие (нижний каменистый нерв); 9 — внутреннее слуховое отверстие (лицевой, преддверно-улитковый нервы, артерия лабиринта); 10 – яремное отверстие (языкоглоточный, блуждающий, добавочный нервы); 11 — подъязычный канал (подъязычный нерв); 12 — большое затылочное отверстие (спинной мозг, мозговые оболочки, спинномозговые корешки добавочного нерва, позвоночная артерия, передняя и задняя спинномозговые артерии). Зеленым цветом обозначена лобная кость, коричневым — решетчатая, желтым – клиновидная, фиолетовым — теменная, красным – височная, синим — затылочная

ванные отростки образуют обонятельный тракт и оканчиваются в первичной обонятельной коре (периамигдалярная и подмозолистая области), боковой обонятельной извилине, миндалевидном теле (*corpus amygdaloideum*) и ядрах прозрачной перегородки. Аксоны третьих нейронов, расположенных в первичной обонятельной коре, заканчиваются в передней части парагиппокампальной извилины (энторинальная область, поле 28), крючке (*uncus*) кортикальной области проекционных

полей и ассоциативной зоне обонятельной системы. Следует иметь в виду, что третьи нейроны связаны с корковыми проекционными полями как своей, так и противоположной стороны. Переход части волокон на другую сторону происходит через переднюю спайку, соединяющую обонятельные области и височные доли обоих полушарий большого мозга, а также обеспечивающую связь с лимбической системой.

Обонятельная система посредством медиального пучка переднего мозга и мозговых полосок таламуса связана с гипоталамусом, вегетативными зонами ретикулярной формации, со слюноотделительными ядрами и дорсальным ядром блуждающего нерва. Связи обонятельной системы с таламусом, гипоталамусом и лимбической системой обеспечивают эмоциональную окраску обонятельных ощущений.

Методика исследования. При спокойном дыхании и закрытых глазах пальцем прижимают крыло носа с одной стороны и постепенно приближают к другому носовому ходу пахучее вещество, которое обследуемый должен идентифицировать. Используют хозяйственное мыло, розовую воду (или одеколон), горько-миндальную воду (или валериановые капли), чай, кофе. Следует избегать использования раздражающих веществ (нашатырный спирт, уксус), так как при этом одновременно возникает раздражение окончаний тройничного нерва. Необходимо иметь в виду, свободны ли носовые пути или имеются катаральные выделения. Хотя обследуемый может не назвать тестируемое вещество, осознание запаха исключает отсутствие обоняния.

Симптомы поражения. Отсутствие обоняния — *аносмия*. Двусторонняя аносмия наблюдается при инфекционном поражении верхних дыхательных путей, ринитах, переломах костей передней черепной ямки с перерывом обонятельных нитей. Односторонняя аносмия может иметь диагностическое значение при опухоли основания лобной доли. *Гиперосмия* — повышенное обоняние отмечается при некоторых формах истерии и иногда у кокаиновых наркоманов. *Паросмия* — извращенное ощущение запаха наблюдается в некоторых случаях шизофрении, истерии, при поражении парагиппокампальной извилины. *Обонятельные галлюцинации* в виде ощущения запахов наблюдаются при некоторых психозах, эпилептических припадках, вызываемых поражением парагиппокампальной извилины (возможно в виде ауры — обонятельного ощущения, являющегося предвестником эпилептического припадка).

Зрительный нерв — *n. opticus* (II пара)

Зрительный анализатор реализует превращение световой энергии в электрический импульс в виде потенциала действия фоторецепторных клеток сетчатки, а затем в зрительный образ. Выделяют два основных вида фоторецепторов, расположенных в промежуточном слое сетчатки, — палочки и колбочки. Палочки отвечают за зрение в темноте, они широко представлены во всех отделах сетчатки и чувствительны к слабому освещению. Передача информации от палочек не позволяет различать цвета. Большая часть колбочек расположена в ямке; они содержат три различных зрительных пигмента и отвечают за дневное видение, цветное зрение. Фоторецепторы образуют синапсы с горизонтальными и биполярными клетками сетчатки.

Горизонтальные клетки получают сигналы от многих нейронов, обеспечивая достаточный приток информации для генерации рецептивного поля. Биполярные клетки реагируют на небольшой пучок света в центре рецептивного поля (де- или гиперполяризация) и передают информацию от фоторецепторов к ганглиозным клеткам. В зависимости от рецепторов, с которыми они формируют синапсы, биполярные клетки подразделяются на несущие информацию только от колбочек, только от палочек или от тех и других.

Ганглиозные клетки, образующие синапсы с биполярными и амакриновыми клетками сетчатки, находятся вблизи стекловидного тела. Их миелинизированные отростки образуют зрительный нерв, который, проходя через внутреннюю поверхность сетчатки, формирует диск зрительного нерва («слепое пятно», где нет рецепторов). Около 80% ганглиозных клеток составляют X-клетки, отвечающие за различение деталей и цвета; 10% ганглиозных клеток Y типа отвечает за восприятие движения, функции 10% ганглиозных клеток W типа не определены, однако известно, что их аксоны проецируются в ствол мозга.

Образованный аксонами ганглиозных клеток *зрительный нерв* входит через зрительный канал в полость черепа, идет по основанию мозга и кпереди от турецкого седла, где образует перекрест зрительных нервов (*chiasma opticum*). Здесь волокна от носовой половины сетчатки каждого глаза перекрещиваются, а волокна от височной половины сетчатки каждого глаза остаются неперекрещенными. После перекреста волокна от одноименных половин сетчатки обоих глаз формируют зрительные тракты (рис. 5.4). В результате в левом зрительном тракте проходят волокна от обеих левых половин сетчатки, а в правом — от правых. При прохождении лучей света через преломляющие среды глаза на сетчатку проецируется перевернутое изображение. Вследствие этого зрительные

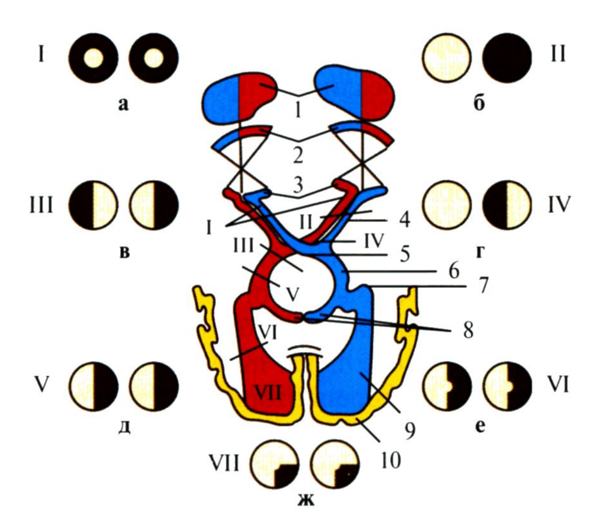


Рис. 5.4. Зрительный анализатор и основные типы нарушений полей зрения (схема).

1 — поля зрения; 2 — горизонтальный разрез полей зрения; 3 — сетчатка глаза; 4 – правый зрительный нерв; 5 — зрительный перекрест; 6 — правый зрительный тракт; 7 — латеральное коленчатое тело; 8 — верхний бугорок; 9 — зрительная лучистость; 10 — кора затылочной доли большого мозга. Локализация поражения: I, II — зрительный нерв; III — внутренние отделы зрительного перекреста; IV — правый наружный отдел зрительного перекреста; V — левый зрительный тракт; VI — левый таламокортикальный зрительный путь; VII — верхний отдел зрительной лучистости слева. Симптомы поражения: а — концентрическое сужение полей зрения (тубулярное зрение); возникает при истерии, неврите зрительного нерва, ретробульбарном неврите, оптико-хиазмальном арахноидите, глаукоме; б – полная слепота на правый глаз; возникает при полном перерыве правого зрительного нерва (например, при травме); в — битемпоральная гемианопсия; возникает при поражениях хиазмы (например, при опухолях гипофиза); г — правосторонняя назальная гемианопсия; может возникать при поражении околохиазмальной области вследствие аневризмы правой внутренней сонной артерии; д – правосторонняя гомонимная гемианопсия; возникает при поражении теменной или височной доли со сдавлением левого зрительного тракта; е — правосторонняя гомонимная гемианопсия (с сохранением центрального поля зрения); возникает при вовлечении в патологический процесс всей левой зрительной лучистости; ж — правосторонняя нижняя квадрантная гомонимная гемианопсия; возникает вследствие частичного вовлечения в процесс зрительной лучистости (в данном случае верхней порции левой зрительной лучистости)

тракты и расположенные выше образования зрительного анализатора получают информацию от противоположных половин полей зрения.

В дальнейшем зрительные тракты с основания поднимаются кверху, огибая снаружи ножки мозга, и подходят к наружным коленчатым телам, верхним бугоркам четверохолмия среднего мозга и претектальной области. Основная часть волокон зрительного тракта вступает в *наружное коленчатое тело*, состоящее из шести слоев, каждый из которых получает импульсы от сетчатки своей или противоположной стороны. Два внутренних слоя крупных нейронов образуют крупноклеточные пластины, остальные четыре слоя — мелкоклеточные пластины, между ними располагаются интраламинарные области (рис. 5.5). Крупноклеточные и мелкоклеточные пластины различаются морфологически и электрофизиологически. Крупноклеточные нейроны реагируют на пространственное различие, движение, не выполняя функции цветоразличения; их свойства сходны со свойствами ганглиозных клеток Y-сетчатки. Мелкоклеточные нейроны отвечают за цветоощущение и высокое пространственное разрешение изображения, т.е. их свойства близки к свойствам ганглиозных клеток X-сетчатки. Таким образом, существуют топографические особенности представленности проекций от ганглиозных клеток разных типов в ретиногеникулярном пути и наружном коленчатом теле. Ганглиозные клетки X и мелкоклеточные нейроны, отвечающие за восприятие цвета и формы (pattern — P), формируют так называемый P-канал зрительного анализатора. Ганглиозные клетки Y и крупноклеточные нейроны, отвечающие за восприятие движения (movement — M), формируют M-канал зрительного анализатора.

Аксоны нейронов наружного коленчатого тела, образовав зрительную лучистость, подходят к первичной проекционной зрительной области коры — медиальной поверхности затылочной доли вдоль шпорной борозды (поле 17). Важно отметить, что P- и M-каналы образуют синапсы с различными структурами IV и в меньшей степени VI слоев коры, а интраламинарные части наружного коленчатого тела — со II и III слоями коры.

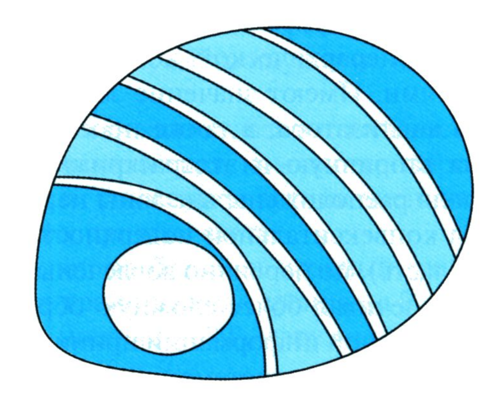


Рис. 5.5. Организация наружного коленчатого тела

Корковые нейроны IV слоя первичной зрительной коры организованы по принципу кругового симметричного рецептивного поля. Их аксоны проецируются на нейроны соседней коры, при этом несколько нейронов первичной зрительной коры конвергируют (сходятся) к одной клетке соседней области. В результате рецептивное поле «соседнего» со зрительной проекционной корой нейрона становится более сложным с точки зрения пути его активации по сравнению с полем нейрона первичной зрительной коры. Данные клетки, тем не менее, относятся к «простым» корковым нейронам, реагирующим на порог освещения в определенной ориентации. Их аксоны конвергируют на нейроны III и II слоев коры («сложные» корковые нейроны), которые максимально активируются не только стимулами определенной ориентации, но и стимулами, перемещающимися в определенном направлении. «Сложные» клетки проецируются на «сверхсложные» (или «заключительные»), реагирующие на стимулы не только определенной ориентации, но и длины. «Сверхсложные» клетки функционируют иерархически (каждая клетка получает свое рецептивное поле от нижерасположенной) и организованы в клеточные колонки (столбики). Клеточные столбики объединяют нейроны со схожими свойствами в зависимости от стороны светового стимула (от гомолатеральной сетчатки — «селективные по стороне столбики»), от его пространственной ориентации («селективные по ориентации столбики»). Столбики двух разных видов расположены по отношению друг к другу под прямым углом, составляя единый «гиперстолбик», который имеет размер около 1 мм^3 и отвечает за анализ информации, пришедшей от определенной зоны поля зрения одного глаза.

В коре зрительная информация обрабатывается не только по принципу иерархической конвергенции нейронов, но и параллельными путями. Имеют значение зоны проекции Р- и М-каналов зрительного анализатора, а также проекции слоев первичной зрительной коры на вторичную и экстрастриарные зоны. Экстрастриарные корковые поля расположены вне зоны первичной зрительной коры (поля 18 и 19 на конвекситальной поверхности затылочной доли, нижняя височная область), но первично вовлечены в обработку зрительной информации, обеспечивая более сложную обработку зрительного образа. В анализе зрительной информации принимают также участие и более отдаленные зоны ЦНС: заднетеменная кора, лобная кора, включая зону коркового центра взора, подкорковые структуры гипоталамуса, верхние отделы ствола головного мозга.

В корковом зрительном поле, так же как и в зрительной лучистости, зрительном нерве и зрительном тракте, волокна расположены в ретинотопическом порядке: от верхних полей сетчатки идут в верхних отделах, а от нижних полей сетчатки — в нижних отделах.

Верхние бугорки четверохолмия среднего мозга выполняют функции подкоркового центра зрения. Они представляют собой многослойные образования, в которых поверхностные слои отвечают за распределение поля зрения, а глубокие — за интеграцию зрительных, слуховых и соматосенсорных стимулов через тектобульбарный и тектоспинномозговой пути к другим черепным и спинномозговым ядрам. Промежуточные слои связаны с затылочно-теменной корой, корковым центром взора лобной доли, черной субстанцией; они принимают участие в реализации движений глаз при переключении взора с одного объекта на другой, ответственны за непроизвольные окулоскелетные рефлексы, сочетанные движения глазных яблок и головы в ответ на зрительную стимуляцию.

Зрительный анализатор имеет связи с претектальными структурами — ядрами среднего мозга, проецирующимися на ядра Якубовича–Эдингера–Вестфаля, обеспечивающие парасимпатической иннервацией мышцу, суживающую зрачок. В результате свет, падающий на сетчатку, приводит к сужению обоих зрачков (своей стороны — прямая реакция на свет, с противоположной стороны — содружественная реакция на свет). При поражении одного зрительного нерва утрачиваются прямая и содружественная реакции зрачков на свет при световой стимуляции с пораженной стороны. Зрачок пораженной стороны будет активно сокращаться при световой стимуляции противоположного глаза (так называемый относительный афферентный зрачковый дефект).

Методика исследования. Для суждения о состоянии зрения необходимо исследовать остроту зрения, поле зрения, цветоощущение и глазное дно.

Острота зрения (*visus*) определяется для каждого глаза в отдельности с помощью стандартных текстовых таблиц или карт, компьютеризированных систем. У больных с выраженным снижением зрения оценивают счет или движение пальцев у лица, восприятие света.

Поля зрения (периметрия) исследуют на белый и красный, реже на зеленый и синий цвета. Нормальные границы поля зрения на белый цвет: верхняя — 60°, внутренняя — 60°, нижняя — 70°, наружная — 90°; на красный цвет — соответственно 40, 40, 40 и 50°.

При ориентировочном определении полей зрения врач садится напротив обследуемого (больного желательно усадить спиной к источ-

нику света) и просит его закрыть глаз ладонью, не нажимая при этом на глазное яблоко. Второй глаз больного должен быть открыт, а взор фиксирован на переносице обследующего. Больного просят сообщить, когда он увидит объект (молоточек или палец руки обследующего), который тот ведет от периферии окружности к ее центру, которым является глаз больного. При исследовании наружного поля зрения движение начинается с уровня уха больного. Внутреннее поле зрения исследуют аналогичным способом, но объект вводят в поле зрения с медиальной стороны. Для исследования верхней границы поля зрения руку устанавливают над волосистой частью головы и ведут сверху вниз. Наконец, нижнюю границу определяют, двигая руку снизу вперед и вверх.

Можно предложить обследуемому пальцем указать середину полотенца, веревки или палки, взор при этом должен быть зафиксирован строго перед собой. При ограничении поля зрения больной делит пополам примерно 3/4 предмета в связи с тем, что около 1/4 его длины выпадает из поля зрения. Гемианопсию помогает выявить исследование мигательного рефлекса. Если обследующий неожиданно поднесет руку со стороны глаза пациента с дефектом поля зрения (гемианопсией), то моргания не возникнет.

Цветоощущение исследуют при помощи специальных полихроматических таблиц, на которых пятнами разного цвета изображены цифры, фигуры и т.д.

Симптомы поражения. Снижение остроты зрения — *амблиопия* (*ambliopia*), полная утрата зрения — *амавроз* (*amaurosis*). Ограниченный дефект поля зрения, не достигающий его границ, — *скотома* (*scotoma*). Различают положительные и отрицательные скотомы. Положительными (субъективными) скотомами называют такие дефекты поля зрения, которые видит сам больной как темное пятно, закрывающее часть рассматриваемого предмета. Положительная скотома свидетельствует о поражении внутренних слоев сетчатки или стекловидного тела непосредственно перед сетчаткой. Отрицательные скотомы больной не замечает — их обнаруживают только при исследовании поля зрения. Обычно такие скотомы возникают при поражении зрительного нерва или более высоко расположенных отделов зрительного анализатора. По топографии различают центральные, парацентральные и периферические скотомы. Двусторонние скотомы, расположенные в одноименных или разноименных половинах поля зрения, называют гомонимными (одноименными) или гетеронимными (разноименными). При небольших очаговых поражениях зрительных путей в области

зрительного перекреста наблюдаются гетеронимные битемпоральные, реже биназальные скотомы. При локализации небольшого патологического очага выше зрительного перекреста (зрительная лучистость, подкорковые и корковые зрительные центры) развиваются гомонимные парацентральные или центральные скотомы на стороне, противоположной патологическому очагу.

Выпадение половины поля зрения — гемианопсия. При выпадении одноименных (обеих правых или обеих левых) половин полей зрения говорят о гомонимной гемианопсии. Если выпадают обе внутренние (носовые) или обе наружные (височные) половины полей зрения, такая гемианопсия называется разноименной (гетеронимной). Выпадение наружных (височных) половин полей зрения обозначается как битемпоральная гемианопсия, а внутренних (носовых) половин полей зрения — как биназальная гемианопсия.

Зрительные галлюцинации бывают простыми (фотопсии в виде пятен, окрашенных бликов, звезд, полос, вспышек) и сложными (в виде фигур, лиц, животных, цветов, сцен).

Зрительные расстройства зависят от локализации зрительного анализатора. При поражении зрительного нерва на участке от сетчатки до хиазмы развивается снижение зрения или амавроз соответствующего глаза с утратой прямой реакции зрачка на свет. Содружественная реакция сохранена (зрачок суживается на свет при освещении здорового глаза). Поражение только части волокон зрительного нерва проявляется скотомами. Атрофия макулярных (идущих от желтого пятна) волокон проявляется побледнением височной половины диска зрительного нерва при офтальмоскопии, может сочетаться с ухудшением центрального зрения при сохранности периферического. Повреждение периферических волокон зрительного нерва (периаксиальная травма нерва) приводит к сужению поля периферического зрения при сохранности остроты зрения. Полное повреждение нерва, приводящее к его атрофии и амаврозу, сопровождается побледнением всего диска зрительного нерва. Интраокулярные заболевания (ретинит, катаракта, поражение роговицы, атеросклеротические изменения сетчатки и др.) также могут сопровождаться снижением остроты зрения.

Различают первичную и вторичную атрофию зрительного нерва, при этом диск зрительного нерва становится светло-розовым, белым или серым. Первичная атрофия диска зрительного нерва обусловлена процессами, непосредственно поражающими зрительный нерв (сдавление опухолью, интоксикации метиловым спиртом, свинцом). Вто-

ричная атрофия зрительного нерва является следствием отека диска зрительного нерва (глаукома, внутричерепная гипертензия, при объемном поражении головного мозга — опухоли, абсцессы, кровоизлияния).

При полном поражении хиазмы возникает двусторонний амавроз. Если поражается центральная часть хиазмы (при опухоли гипофиза, краниофарингиоме, менингиоме области турецкого седла), страдают волокна, идущие от внутренних половин сетчатки обоих глаз. Соответственно этому выпадают наружные (височные) поля зрения (битемпоральная разноименная гемианопсия). При поражении наружных частей хиазмы (при аневризме сонных артерий) выпадают волокна, идущие от наружных участков сетчатки, которым соответствуют внутренние (носовые) поля зрения, и клинически развивается разноименная двусторонняя биназальная гемианопсия.

При поражении зрительного тракта на участке от хиазмы до подкорковых зрительных центров, коленчатого тела и коркового зрительного центра развивается одноименная гемианопсия, выпадают поля зрения, противоположные пораженному зрительному тракту. Так, поражение левого зрительного тракта вызовет невосприимчивость к освещению наружной половины сетчатки левого глаза и внутренней половины сетчатки правого глаза с развитием одноименной правосторонней гемианопсии. Наоборот, при поражении зрительного тракта справа выпадают левые половины полей зрения — возникает одноименная левосторонняя гемианопсия. Возможна значительная асимметрия дефектов полей зрения в связи с неравномерным поражением волокон при частичном поражении зрительного тракта. В ряде случаев наблюдается положительная центральная скотома вследствие нарушения макулярного зрения — вовлечение в патологический процесс проходящего через тракт папилломакулярного пучка.

Для распознавания уровня поражения имеет значение реакция зрачков на свет. Если при одноименной гемианопсии реакция на свет с поврежденных половин сетчатки (исследование проводят с помощью щелевой лампы) отсутствует, то очаг поражения находится в области зрительного тракта. Если реакция зрачков не нарушена, то поражение локализуется в области лучистости Грациоле, т.е. выше замыкания дуги зрачкового рефлекса.

Повреждение зрительной лучистости (лучистость Грациоле) вызывает противоположную гомонимную гемианопсию. Гемианопсия может быть полной, но чаще она неполная из-за широкого распростра-

нения волокон лучистости. Волокна зрительной лучистости расположены компактно лишь при выходе из наружного коленчатого тела. После прохождения перешейка височной доли они веерообразно расходятся, располагаясь в белом веществе около наружной стенки нижнего и заднего рогов бокового желудочка. В связи с этим при поражении височной доли может наблюдаться квадрантное выпадение полей зрения, в частности верхнеквадрантная гемианопсия, в связи с прохождением нижней части волокон зрительной лучистости через височную долю.

При поражении коркового зрительного центра в затылочной доле, в области шпорной борозды (*sulcus calcarinus*), могут возникать симптомы как выпадения (гемианопсия, квадрантные выпадения поля зрения, скотомы), так и раздражения (фотопсии) в противоположных полях зрения. Они могут быть следствием нарушений мозгового кровообращения, офтальмической мигрени, опухолей. Возможно сохранение макулярного (центрального) зрения. Поражение отдельных частей затылочной доли (клина или язычной извилины) сопровождается квадрантной гемианопсией на противоположной стороне: нижней — при поражении клина и верхней — при поражении язычной извилины.

Глазодвигательный нерв — *n. oculomotorius* (III пара)

Глазодвигательный нерв является смешанным нервом, ядра состоят из пяти клеточных групп: два наружных двигательных крупноклеточных ядра, два мелкоклеточных ядра и одно внутреннее непарное мелкоклеточное ядро (рис. 5.6, 5.7).

Двигательные ядра глазодвигательных нервов располагаются кпереди от центрального окружающего водопровод серого вещества, а вегетативные ядра — в пределах центрального серого вещества. Ядра получают импульсы от коры нижнего отдела прецентральной извилины, которые передаются через корково-ядерные пути, проходящие в колене внутренней капсулы.

Двигательные ядра иннервируют наружные мышцы глаза: верхнюю прямую мышцу (движение глазного яблока вверх и кнутри); нижнюю прямую мышцу (движение глазного яблока вниз и кнутри); медиальную прямую мышцу (движение глазного яблока кнутри); нижнюю косую мышцу (движение глазного яблока кверху и кнаружи); мышцу, поднимающую верхнее веко. В каждом ядре нейроны, ответственные за определенные мышцы, формируют колонки.

Два мелкоклеточных добавочных ядра Якубовича–Эдингера–Вестфаля дают начало парасимпатическим волокнам, которые ин-

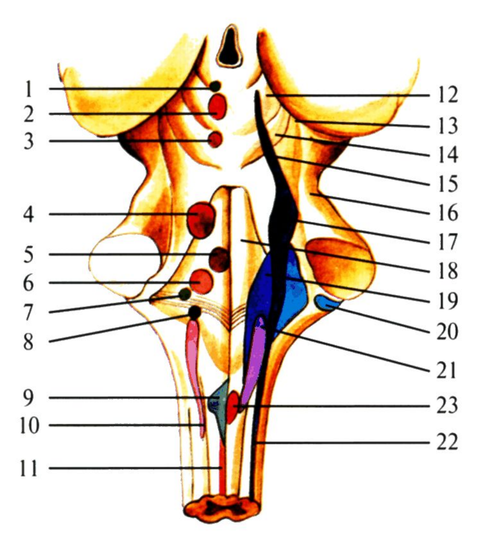


Рис. 5.6. Расположение ядер черепных нервов в стволе мозга (схема).

1 — добавочное ядро глазодвигательного нерва; 2 — ядро глазодвигательного нерва; 3 — ядро блокового нерва; 4 — двигательное ядро тройничного нерва; 5 — ядро отводящего нерва; 6 — ядро лицевого нерва; 7 — верхнее слюноотделительное ядро (VII нерв); 8 — нижнее слюноотделительное ядро (IX нерв); 9 — заднее ядро блуждающего нерва; 10 — двойное ядро (IX, X нервы); 11 — ядро подъязычного нерва; 12 — верхний бугорок; 13 — медиальное коленчатое тело; 14 — нижний бугорок; 15 — ядро среднемозгового пути тройничного нерва; 16 — средняя мозжечковая ножка; 17 — мостовое ядро тройничного нерва; 18 — лицевой бугорок; 19 — вестибулярные ядра (VIII нерв); 20 — улитковые ядра (VIII нерв); 21 — ядро одиночного пути (VII, IX нервы); 22 — ядро спинномозгового пути тройничного нерва; 23 — треугольник подъязычного нерва. Красным цветом обозначены двигательные ядра, синим — чувствительные, зеленым — парасимпатические

нервируют внутреннюю мышцу глаза — мышцу, суживающую зрачок (*m. sphincter pupillae*). Заднее центральное непарное ядро Перлиа является общим для обоих глазодвигательных нервов и осуществляет конвергенцию глазных осей и аккомодацию.

Рефлекторная дуга зрачкового рефлекса на свет: афферентные волокна в составе зрительного нерва и зрительного тракта, направляющегося к верхним бугоркам крыши среднего мозга и заканчивающегося в ядре претектальной области. Вставочные нейроны, связанные с обоими добавочными ядрами, обеспечивают синхронность зрачковых рефлексов на свет: освещение сетчатки одного глаза вызывает сужение зрачка и другого, не освещенного глаза. Эфферентные волокна из добавочного ядра вместе с глазодвигательным нервом входят в глазницу и прерываются в ресничном узле, постганглионарные волокна которого иннервируют мышцу, суживающую зрачок (*m. sphincter pupillae*). Этот рефлекс не вовлекает кору полушарий большого мозга.

Часть аксонов двигательных нейронов перекрещивается на уровне ядер. Вместе с неперекрещенными аксонами и парасимпатическими волокнами они минуют красные ядра и направляются в медиальные отделы нож-

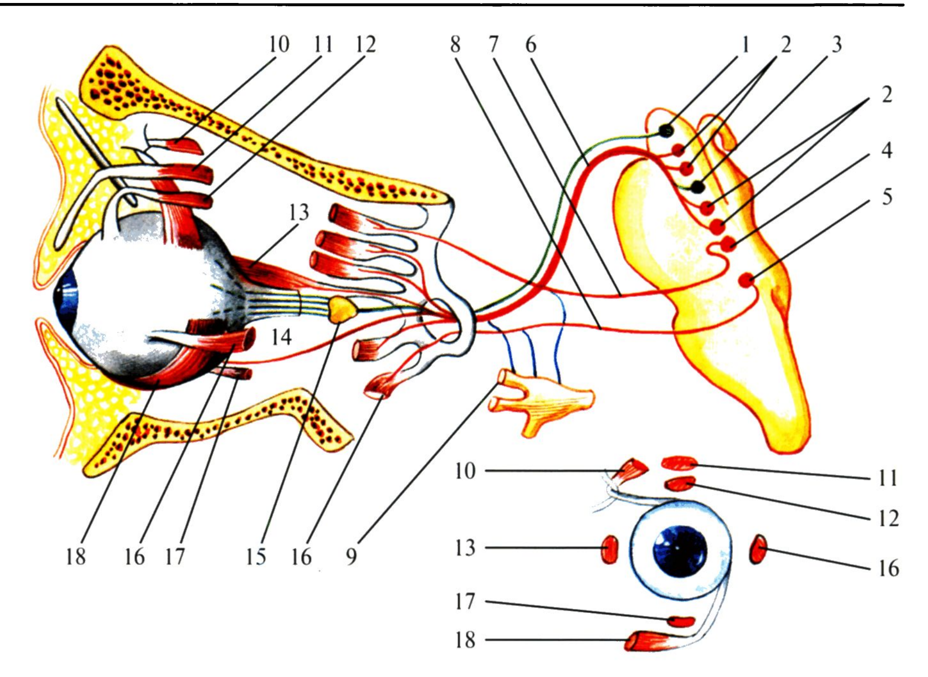


Рис. 5.7. Глазодвигательные нервы.
1 — добавочное ядро глазодвигательного нерва (ядро Якубовича–Эдингера–Вестфаля); 2 — крупноклеточное ядро глазодвигательного нерва; 3 – заднее центральное ядро глазо двигательного нерва; 4 — ядро блокового нерва; 5 — ядро отходящего нерва; 6 — глазодвигательный нерв; 7 — блоковый нерв; 8 — отводящий нерв; 9 — глазной нерв (ветвь тройничного нерва) и его связи с глазодвигательными нервами; 10 — верхняя косая мышца; 11 — мышца, поднимающая верхнее веко; 12 — верхняя прямая мышца; 13 – медиальная прямая мышца; 14 — короткие ресничные нервы; 15 — ресничный узел; 16 — латеральная прямая мышца; 17 — нижняя прямая мышца; 18 — нижняя косая мышца. Красным цветом обозначены двигательные волокна, зеленым — парасимпатические, синим — чувствительные

ки мозга, где объединяются в глазодвигательный нерв. Нерв проходит между задней мозговой и верхней мозжечковой артериями. На пути к глазнице он проходит через субарахноидальное пространство базальной цистерны, прободает верхнюю стенку пещеристого синуса и далее следует между листками наружной стенки пещеристого синуса, выходя из полости черепа через верхнюю глазничную щель.

Проникая в глазницу, глазодвигательный нерв делится на две ветви. Верхняя ветвь иннервирует верхнюю прямую мышцу и мышцу, поднимающую верхнее веко. Нижняя ветвь иннервирует медиальную прямую, нижнюю прямую и нижнюю косую мышцы. От нижней ветви к ресничному узлу отходит парасимпатический корешок, преганглионарные

волокна которого переключаются внутри узла на короткие постганглионарные волокна, иннервирующие ресничную мышцу и сфинктер зрачка.

Симптомы поражения. Птоз (опущение века) обусловлен параличом мышцы, поднимающей верхнее веко (рис. 5.8). *Расходящееся косоглазие* (*strabismus divergens*) — установка глазного яблока кнаружи и слегка вниз в связи с действием не встречающих сопротивления латеральной прямой (иннервируется VI парой черепных нервов) и верхней косой (иннервируется IV парой черепных нервов) мышц. *Диплопия* (двоение в глазах) — субъективный феномен, отмечаемый при взгляде обоими глазами (бинокулярное зрение), при этом изображение фокусируемого предмета в обоих глазах получается не на соответствующих, а на различных зонах сетчатки. Двоение возникает вследствие отклонения зрительной оси одного глаза относительно другого, при монокулярном зрении оно обусловлено, как правило, изменением свойств преломляющих сред глаза (катаракта, помутнение хрусталика), психическими расстройствами.

Мидриаз (расширение зрачка) с отсутствием реакции зрачка на свет и аккомодацию. Паралич мышцы, суживающей зрачок, возникает при повреждении глазодвигательного нерва, преганглионарных волокон или ресничного узла. В результате рефлекс на свет исчезает и зрачок расширяется, так как сохраняется симпатическая иннервация.





Рис. 5.8. Поражение правого глазодвигательного нерва:
а — птоз правого века; **б** — расходящееся косоглазие, экзофтальм

Поражение афферентных волокон в зрительном нерве приводит к исчезновению зрачкового рефлекса на свет как на стороне поражения, так и на противоположной, поскольку прерывается сопряженность этой реакции. Если при этом свет падает на контралатеральный, непораженный глаз, то рефлекс зрачка на свет возникает с обеих сторон.

Паралич (парез) аккомодации обусловливает ухудшение зрения на близкие расстояния. Афферентные импульсы от сетчатки глаза достигают зрительной области коры, от которой эфферентные импульсы направляются через претектальную область к добавочному ядру глазодвигательного нерва. От этого ядра через ресничный узел импульсы идут к ресничной мышце. Благодаря сокращению ресничной мышцы происходит расслабление ресничного пояска и хрусталик приобретает более выпуклую форму, в результате чего изменяется преломляющая сила всей оптической системы глаза и изображение приближающегося предмета фиксируется на сетчатке. При взгляде вдаль расслабление ресничной мышцы приводит к уплощению хрусталика.

Паралич (парез) конвергенции глаз проявляется невозможностью повернуть глазные яблоки кнутри. Конвергенция в норме осуществляется в результате одновременного сокращения медиальных прямых мышц обоих глаз; сопровождается сужением зрачков (миоз) и напряжением аккомодации. Эти три рефлекса могут быть вызваны произвольной фиксацией на находящемся вблизи предмете. Они же возникают непроизвольно при внезапном приближении удаленного предмета. Афферентные импульсы идут от сетчатки к зрительной области коры. Оттуда эфферентные импульсы направляются через претектальную область к заднему центральному ядру Перлиа. Импульсы от этого ядра распространяются на нейроны, иннервирующие обе медиальные прямые мышцы (обеспечение конвергенции глазных яблок).

Таким образом, при полном поражении глазодвигательного нерва наступает паралич всех наружных глазных мышц, кроме латеральной прямой мышцы, иннервируемой отводящим нервом, и верхней косой мышцы, получающей иннервацию от блокового нерва. Наступает также паралич внутренних глазных мышц, их парасимпатической части. Это проявляется в отсутствии зрачкового рефлекса на свет, расширении зрачка и нарушениях конвергенции и аккомодации. Частичное поражение глазодвигательного нерва вызывает только некоторые из указанных симптомов.

Блоковый нерв — *n. trochlearis* (IV пара)

Ядра блоковых нервов расположены на уровне нижних бугорков четверохолмия среднего мозга кпереди от центрального серого вещества, ниже ядер глазодвигательного нерва. Внутренние корешки нервов огибают наружную часть центрального серого вещества и перекрещиваются в верхнем мозговом парусе, который представляет собой тонкую пластинку, образующую крышу ростральной части IV желудочка. После перекреста нервы покидают средний мозг книзу от нижних бугорков. Блоковый нерв является единственным нервом, выходящим с дорсальной поверхности мозгового ствола. На пути в центральном направлении к пещеристому синусу нервы сначала проходят через клювовидную мостомозжечковую щель, затем через вырезку намета мозжечка, а далее по наружной стенке пещеристого синуса и оттуда вместе с глазодвигательным нервом они через верхнюю глазничную щель входят в глазницу.

Симптомы поражения. Блоковый нерв иннервирует верхнюю косую мышцу, которая поворачивает глазное яблоко кнаружи и вниз. Паралич мышцы вызывает отклонение пораженного глазного яблока кверху и несколько кнутри. Это отклонение особенно заметно, когда пораженный глаз смотрит вниз и в здоровую сторону, и отчетливо проявляется, когда больной смотрит себе под ноги (при ходьбе по лестнице).

Отводящий нерв — *n. abducens* (VI пара)

Ядра отводящих нервов расположены по обеим сторонам от средней линии в покрышке нижней части моста вблизи продолговатого мозга и под дном IV желудочка. Внутреннее колено лицевого нерва проходит между ядром отводящего нерва и IV желудочком. Волокна отводящего нерва направляются от ядра к основанию мозга и выходят стволиком на границе моста и продолговатого мозга на уровне пирамид. Отсюда оба нерва направляются кверху через субарахноидальное пространство по обеим сторонам от базилярной артерии. Далее они проходят через субдуральное пространство кпереди от ската, прободают оболочку и присоединяются в пещеристом синусе к другим глазодвигательным нервам. Здесь они находятся в тесном контакте с I и II ветвями тройничного нерва и с внутренней сонной артерией, которые также проходят через пещеристый синус. Нервы расположены неподалеку от верхних латеральных частей клиновидной и решетчатой пазух. Далее отводящий нерв направляется вперед, через верхнюю глазничную щель входит в глазницу и иннервирует латеральную мышцу глаза, поворачивающую глазное яблоко кнаружи.

Симптомы поражения. При поражении отводящего нерва нарушается движение глазного яблока кнаружи. Это происходит потому, что медиальная прямая мышца остается без антагониста и глазное яблоко отклоняется в сторону носа (сходящееся косоглазие — *strabismus convergens*) (рис. 5.9). Кроме того, возникает двоение в глазах, особенно при взгляде в сторону пораженной мышцы.

Повреждение любого из нервов, обеспечивающих движения глазных яблок, сопровождается двоением в глазах, так как изображение объекта проецируется на различные зоны сетчатки глаза. Движения глазных яблок во всех направлениях осуществляются благодаря содружественному действию шести глазных мышц с каждой стороны. Эти движения всегда очень точно согласованы, потому что изображение проецируется в основном только на две центральные ямки сетчатки (место наилучшего видения). Ни одна из мышц глаза не иннервируется независимо от других.

При повреждении всех трех двигательных нервов глаз лишен всех движений, смотрит прямо, его зрачок широкий и не реагирует на свет (тотальная офтальмоплегия). Двусторонний паралич глазных мышц обычно является следствием поражения ядер нервов.

Наиболее часто к повреждению ядер ведут энцефалиты, нейросифилис, рассеянный склероз, нарушения кровообращения и опухоли. Основными причинами поражения нервов являются менингиты, синуситы, аневризма внутренней сонной артерии, тромбоз пещеристого синуса и соединительной артерии, переломы и опухоли основания черепа, сахарный диабет, дифтерия, ботулизм. Следует иметь в виду, что преходящие птоз и диплопия могут развиться вследствие миастении.



Рис. 5.9. Поражение отводящего нерва (сходящееся косоглазие)

Только при двусторонних и обширных надъядерных процессах, распространяющихся на центральные нейроны и идущие от обоих полушарий к ядрам, может возникать двусторонняя офтальмопле-

гия центрального типа, так как по аналогии с большинством двигательных ядер черепных нервов ядра III, IV и VI нервов имеют *двустороннюю корковую иннервацию*.

Иннервация взора. Изолированные движения одного глаза независимо от другого у здорового человека невозможны: оба глаза всегда двигаются одновременно, т.е. всегда сокращается пара глазных мышц. Так, например, во взгляде вправо участвуют латеральная прямая мышца правого глаза (отводящий нерв) и медиальная прямая мышца левого глаза (глазодвигательный нерв). Сочетанные произвольные движения глаз в различных направлениях — функция взора — обеспечиваются системой медиального продольного пучка (рис. 5.10) (*fasciculus longitudinalis medialis*). Волокна медиального продольного пучка начинаются в ядре Даркшевича и в промежуточном ядре, расположенных в покрышке среднего мозга выше ядер глазодвигательного нерва. От этих ядер медиальный продольный пучок идет с обеих сторон параллельно средней линии вниз к шейным сегментам спинного мозга. Он объединяет ядра двигательных нервов глазных мышц и получает импульсы из шейной части спинного мозга (обеспечивающей иннервацию задних и передних мышц шеи), от вестибулярных ядер, ретикулярной формации, базальных ядер и коры больших полушарий.

Установка глазных яблок на объект осуществляется произвольно, но все же большинство движений глаз происходит рефлекторно. Если в поле зрения попадает какой-нибудь предмет, на нем непроизвольно фиксируется взгляд. При движении предмета глаза непроизвольно следуют за ним, при этом изображение предмета фокусируется в точке наилучшего видения на сетчатке. Когда мы произвольно рассматриваем интересующий нас предмет, взгляд автоматически задерживается на нем, даже если движемся мы сами или движется предмет. Таким образом, произвольные движения глазных яблок основаны на непроизвольных рефлекторных движениях.

Афферентная часть дуги этого рефлекса представляет собой путь от сетчатки, зрительного пути к зрительной области коры (поле 17), откуда импульсы поступают в поля 18 и 19. С этих полей начинаются эфферентные волокна, которые в височной области присоединяются к зрительной лучистости, следуя к контралатеральным глазодвигательным центрам среднего мозга и моста. Отсюда волокна идут к соответствующим ядрам двигательных нервов глаз, одна часть эфферентных волокон направляется непосредственно к глазодвигательным центрам, другая — делает петлю вокруг поля 8.

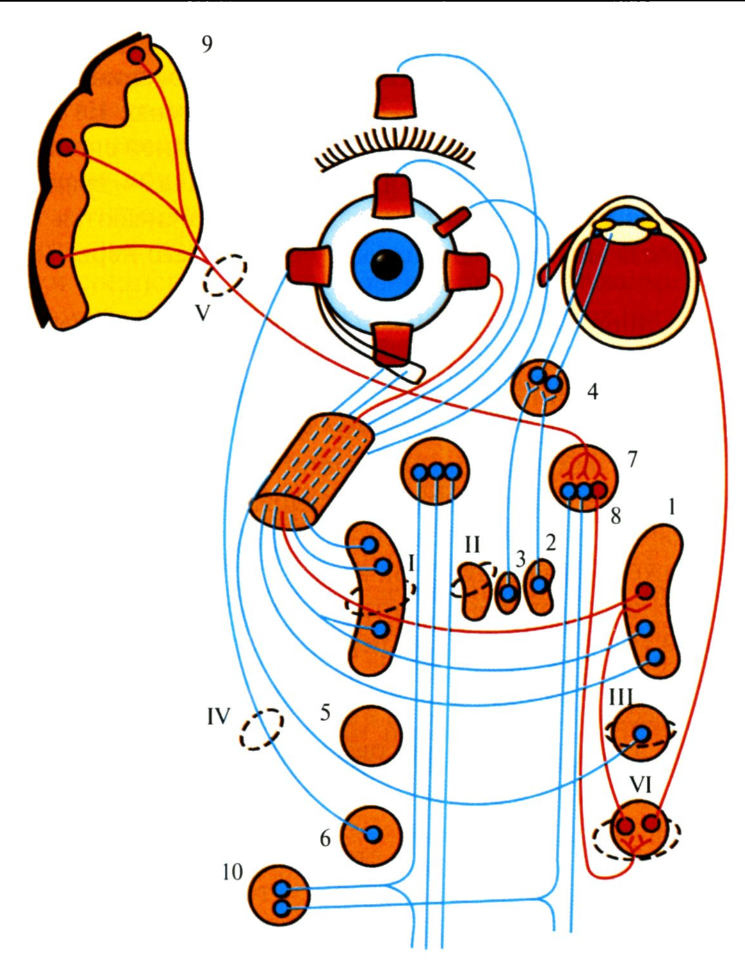


Рис. 5.10. Глазодвигательные нервы и медиальный продольный пучок.

1 — ядро глазодвигательного нерва; 2 — добавочное ядро глазодвигательного нерва (ядро Якубовича–Эдингера–Вестфаля); 3 — заднее центральное ядро глазодвигательного нерва (ядро Перлиа); 4 — ресничный узел; 5 — ядро блокового нерва; 6 — ядро отводящего нерва; 7 — собственное ядро медиального продольного пучка (ядро Даркшевича); 8 — медиальный продольный пучок; 9 — адверсивный центр премоторной зоны коры большого мозга; 10 — латеральное вестибулярное ядро.

Синдромы поражения: I — крупноклеточного ядра глазодвигательного нерва; II — добавочного ядра глазодвигательного нерва; III – ядра IV нерва; IV – ядра VI нерва; V — правого адверсивного поля; VI — левого мостового центра взора. Красным цветом обозначены пути, обеспечивающие содружественные движения глазных яблок

В переднем отделе среднего мозга находятся структуры ретикулярной формации, регулирующие определенные направления взгляда. Интерстициальное ядро, располагающееся в задней стенке III желудочка, регулирует движения глазных яблок вверх, ядро в задней спайке — вниз; интерстициальные ядро Кахала и ядро Даркшевича — вращательные движения. Горизонтальные движения глаз обеспечиваются областью задней части моста мозга, близкой к ядру отводящего нерва (мостовой центр взора).

Иннервация произвольных движений глазных яблок осуществляется корковым центром взора, расположенным в поле 8 в заднем отделе средней лобной извилины. От него идут волокна в составе корково-ядерного тракта к внутренней капсуле и ножкам мозга, совершают перекрест и через нейроны ретикулярной формации и медиальный продольный пучок передают импульсы к ядрам III, IV, VI пар черепных нервов. Благодаря этой содружественной иннервации осуществляются сочетанные движения глазных яблок вверх, в стороны, вниз.

При поражении коркового центра взора или лобного корково-ядерного тракта (в лучистом венце, передней ножке внутренней капсулы, ножке мозга, передней части покрышки моста) больной не может произвольно отвести глазные яблоки в сторону, противоположную очагу поражения (рис. 5.11), при этом они оказываются повернутыми в сторону патологического очага (больной «смотрит» на очаг и «отворачивается» от парализованных конечностей). Это происходит вследствие доминирования коркового центра взора на противоположной стороне. При его двустороннем поражении резко ограничиваются произвольные движения глазных яблок в обе стороны. Раздражение коркового центра взора проявляется содружественным движением глазных яблок в противоположную сторону (больной «отворачивается» от очага раздражения).



Рис. 5.11. Паралич взора влево (установка глазных яблок в крайнем правом положении)

Поражение мостового центра взора в области задней части покрышки моста, близкой к ядру

отводящего нерва, ведет к развитию пареза (паралича) взора в сторону патологического очага. При этом глазные яблоки установлены в сторону, противоположную очагу (больной «отворачивается» от очага, а в случае вовлечения в процесс пирамидного пути взор направлен на парализованные конечности). Так, например, при разрушении правого мостового центра взора преобладают влияния левого мостового центра взора и глазные яблоки больного поворачиваются влево. Поражение покрышки среднего мозга на уровне верхнего двухолмия сопровождается параличом взора вверх, реже наблюдается паралич взора вниз.

При поражении затылочных областей исчезают рефлекторные движения глаз. Больной может совершать произвольные движения глазами в любых направлениях, но не способен следить за предметом. Предмет немедленно исчезает из области наилучшего видения и отыскивается с помощью произвольных движений глаз.

При поражении медиального продольного пучка возникает межъядерная офтальмоплегия. При одностороннем повреждении медиального продольного пучка нарушается иннервация ипсилатеральной (расположенной на той же стороне) медиальной прямой мышцы, а в контралатеральном глазном яблоке возникает монокулярный нистагм. Сокращение мышцы в ответ на конвергенцию сохраняется. Медиальные продольные пучки располагаются близко друг от друга, поэтому возможно их одновременное поражение. В таком случае глазные яблоки не могут быть приведены кнутри при горизонтальном отведении взора. В ведущем глазу возникает монокулярный нистагм. Остальные движения глазных яблок и реакция зрачков на свет сохраняются.

Методика исследования. Необходимо установить наличие или отсутствие двоения (диплопии). Истинная диплопия, возникающая при бинокулярном зрении, обусловлена нарушением движений глазных яблок, в отличие от диплопии ложной, наблюдающейся при монокулярном зрении и связанной с изменением свойств преломляющих сред глаза, психогенными расстройствами восприятия. Диплопия — признак иногда более тонкий, чем объективно устанавливаемая недостаточность функции той или иной наружной мышцы глаза. Диплопия возникает или усиливается при взгляде в сторону пораженной мышцы. Недостаточность латеральных и медиальных прямых мышц вызывает двоение в горизонтальной плоскости, других мышц — в вертикальной или косых плоскостях.

Определяются ширина глазных щелей: сужение при птозе верхнего века (одно-, двустороннее, симметричное, несимметричное); расшире-

ние глазной щели вследствие невозможности сомкнуть веки. Оценивают возможные изменения положения глазных яблок: экзофтальм (одно-, двусторонний, симметричный, несимметричный), энофтальм, косоглазие (одно-, двустороннее, сходящееся или расходящееся по горизонтали, расходящееся по вертикали — симптом Гертвига–Мажанди).

Оценивают форму зрачков (правильная — округлая, неправильная — овальная, неравномерно вытянутая, многогранная или фестончатая «изъеденность» контуров); величину зрачков: миоз умеренный (сужение до 2 мм), выраженный (до 1 мм); мидриаз незначительный (расширение до 4–5 мм); умеренный (6–7 мм), выраженный (более 8 мм); разницу в величине зрачков (анизокория). Заметные иногда сразу анизокория и деформация зрачков не всегда связаны с поражением *n. oculomotorius* (возможны врожденные особенности, последствия травмы глаза или воспалительного процесса, асимметрия симпатической иннервации и др.).

Важно исследовать реакцию зрачков на свет. Проверяют как прямую, так и содружественную реакцию каждого зрачка в отдельности. Лицо больного обращено к источнику света, глаза открыты; исследующий, закрывая сначала плотно своими ладонями оба глаза обследуемого, быстро отнимает одну из рук, наблюдая прямую реакцию зрачка на свет; так же исследуют другой глаз. В норме реакция зрачков на свет живая: при физиологической величине 3–3,5 мм затемнение приводит к расширению зрачка до 4–5 мм, а освещение — к сужению до 1,5–2 мм. Для обнаружения содружественной реакции один глаз обследуемого закрывают ладонью; в другом открытом глазу наблюдается расширение зрачка; при отнятии руки от закрытого глаза в обоих происходит одновременное содружественное сужение зрачков. То же проводится в отношении другого глаза. Для исследования световых реакций удобно использовать карманный фонарик.

С целью исследования конвергенции врач просит больного посмотреть на молоточек, отодвинутый на 50 см и расположенный посередине. При приближении молоточка к носу больного происходят схождение глазных яблок и удержание их в положении сведения при точке фиксации на расстоянии 3–5 см от носа. Реакцию зрачков на конвергенцию оценивают по изменению их величины по мере сближения глазных яблок. В норме наблюдается сужение зрачков, достигающее достаточной степени на расстоянии точки фиксации 10–15 см. Для исследования аккомодации закрывают один глаз, а другим просят поочередно фиксировать взгляд на далеко и близко расположенных предметах, оце-

нивая изменение величины зрачка. В норме при взгляде вдаль зрачок расширяется, при переводе взгляда на близко расположенный предмет суживается.

Тройничный нерв — *n. trigeminus* (V пара)

Тройничный нерв — главный чувствительный нерв лица и ротовой полости; кроме того, в его составе имеются двигательные волокна, иннервирующие жевательные мышцы (рис. 5.12). Чувствительная часть системы тройничного нерва (рис. 5.13) образована цепью, состоящей из трех нейронов. Клетки первых нейронов находятся в полулунном узле тройничного нерва, расположенном на передней поверхности пирамиды височной кости между листками твердой мозговой оболочки. Дендриты этих клеток направляются к рецепторам кожи лица, а также слизистой оболочке полости рта, а аксоны в виде общего корешка входят в мост и подходят к клеткам, образующим ядро спинномозгового пути тройничного нерва (*n. tractus spinalis*), обеспечивающее поверхностную чувствительность.

Это ядро проходит через мост мозга, продолговатый мозг и два верхних шейных сегмента спинного мозга. В ядре имеется соматотопическое представительство, его оральные отделы связаны с периоральной зоной лица, а каудальные — с латерально расположенными областями. Нейроны, проводящие импульсы глубокой и тактильной чувствительности, также расположены в полулунном узле. Их аксоны направляются к стволу мозга и заканчиваются в ядре среднемозгового пути тройничного нерва (*nucl. sensibilis n. trigemini*), расположенном в покрышке моста мозга.

Волокна вторых нейронов от обоих чувствительных ядер переходят на противоположную сторону и в составе медиальной петли (*lemniscus medialis*) направляются в таламус. От клеток таламуса начинаются третьи нейроны системы тройничного нерва, аксоны которых проходят через внутреннюю капсулу, лучистый венец и направляются к клеткам коры больших полушарий мозга в нижних отделах постцентральной извилины (рис. 5.14).

Чувствительные волокна V пары черепных нервов группируются в три ветви: I и II ветви — чисто двигательные, III ветвь содержит двигательные и чувствительные волокна. Все ветви отдают пучки волокон, иннервирующие твердую мозговую оболочку (*rr. meningeus*).

I ветвь — глазной нерв (*n. ophthalmicus*). После выхода из полулунного узла поднимается кпереди и кверху и прободает наружную стенку пе-

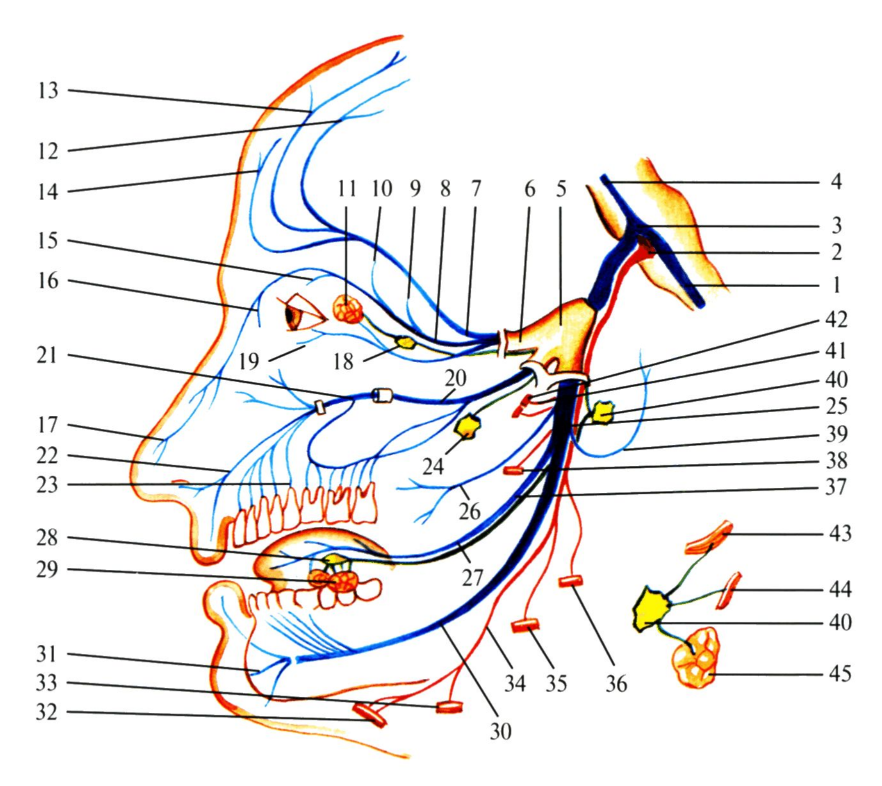


Рис. 5.12. Тройничный нерв.

1 — ядро (нижнее) спинномозгового пути тройничного нерва; 2 — двигательное ядро тройничного нерва; 3 — мостовое ядро тройничного нерва; 4 — ядро среднемозгового пути тройничного нерва; 5 — тройничный нерв; 6 — глазной нерв; 7 — лобный нерв; 8 — носоресничный нерв; 9 — задний решетчатый нерв; 10 — передний решетчатый нерв; 11 — слезная железа; 12 — надглазничный нерв (латеральная ветвь); 13 — надглазничный нерв (медиальная ветвь); 14 — надблоковый нерв; 15 — подблоковый нерв; 16 — внутренние носовые ветви; 17 — наружная носовая ветвь; 18 — ресничный узел; 19 — слезный нерв; 20 — верхнечелюстной нерв; 21 — подглазничный нерв; 22 — носовые и верхние губные ветви подглазничного нерва; 23 — передние верхние альвеолярные ветви; 24 — крылонёбный узел; 25 — нижнечелюстной нерв; 26 — щечный нерв; 27 — язычный нерв; 28 — поднижнечелюстной узел; 29 — подчелюстная и подъязычная железы; 30 — нижний альвеолярный нерв; 31 — подбородочный нерв; 32 — переднее брюшко двубрюшной мышцы; 33 — челюстно-подъязычная мышца; 34 — челюстно-подъязычный нерв; 35 — жевательная мышца; 36 — медиальная крыловидная мышца; 37 — ветви барабанной струны; 38 — латеральная крыловидная мышца; 39 — ушно-височный нерв; 40 — ушной узел; 41 — глубокие височные нервы; 42 — височная мышца; 43 — мышца, напрягающая нёбную занавеску; 44 — мышца, напрягающая барабанную перепонку; 45 — околоушная железа. Синим цветом обозначены чувствительные волокна, красным — двигательные, зеленым — парасимпатические

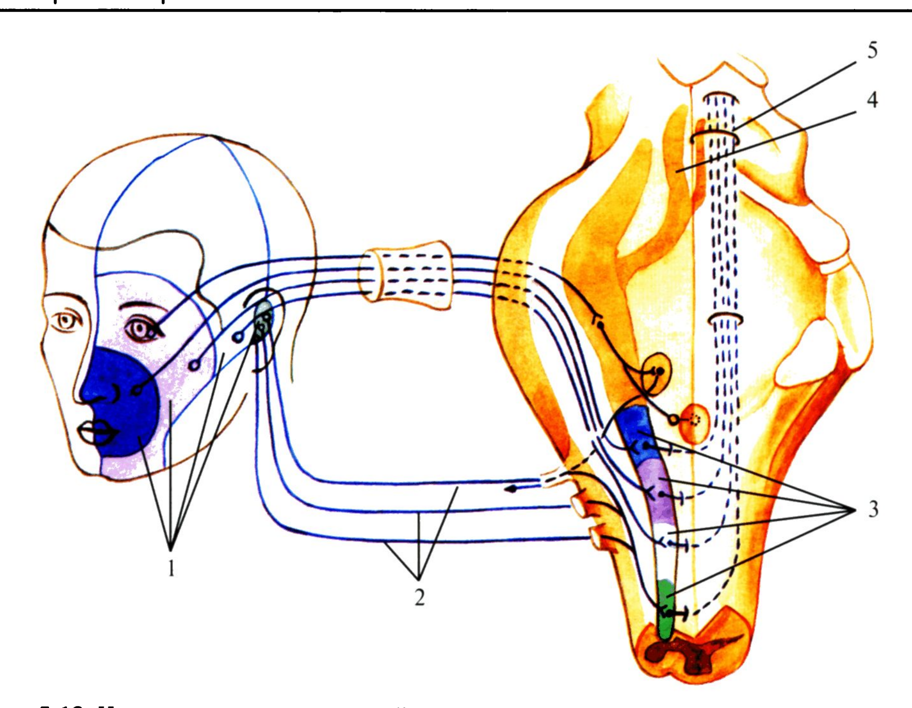


Рис. 5.13. Чувствительная часть тройничного нерва.
1 — чувствительные зоны лица; 2 — чувствительные волокна из области наружного слухового прохода (проникают в мозговой ствол в составе VII, IX и X пар черепных нервов, входят в ядро спинномозгового пути тройничного нерва); 3 — ядро спинномозгового пути тройничного нерва; 4 — ядро среднемозгового пути тройничного нерва; 5 — тройничная петля (тройнично-таламический путь)

щеристой пазухи, выходит из полости черепа через верхнюю глазничную щель, располагаясь в надглазничной вырезке (*incisura supraorbitalis*) у медиального края верхней части глазницы. Глазной нерв разделяется на три ветви: носоресничный, слезный и лобный нервы. Обеспечивает чувствительность в области кожи лба, передней волосистой части головы, верхнего века, внутреннего угла глаза и спинки носа, слизистой оболочки верхней части носовой полости, глаза, решетчатой пазухи, слезной железы, конъюнктивы и роговицы, твердой мозговой оболочки, мозжечкового намета, лобной кости и надкостницы.

II ветвь тройничного нерва — верхнечелюстной нерв (*n. maxillaris*) также прободает наружную стенку пещеристой пазухи, выходит из полости черепа через круглое отверстие (*f. rotundum*) и вступает в крылонёбную ямку, где отдает три ветви — подглазничный (*n. infraorbitalis*), скуловой (*n. zygomaticus*) и крылонёбные нервы (*nn. pterygopalatini*). Основная

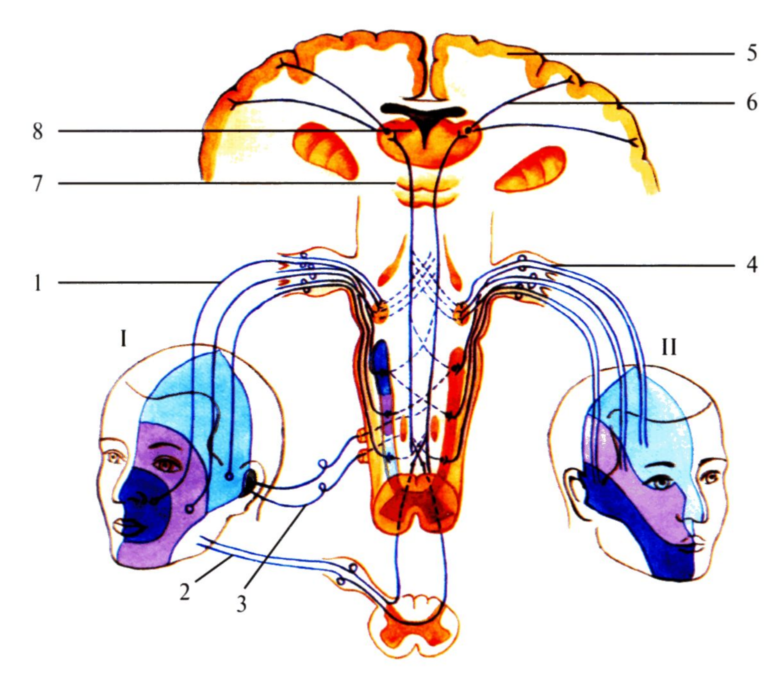


Рис. 5.14. Чувствительная иннервация лица.
I — сегментарный тип иннервации; II — периферический тип иннервации; 1 — волокна V пары черепных нервов — поверхностная чувствительность; 2 — волокна спинальных нервов (C_{III}); 3 — волокна IX и X пар черепных нервов; 4 — волокна тройничного нерва — глубокая чувствительность; 5 — кора мозга; 6 — третий нейрон; 7 — второй нейрон; 8 — таламус

ветвь — подглазничный нерв, пройдя в подглазничном канале, выходит на поверхность лица через подглазничное отверстие (*f. infraorbitalis*), иннервирует кожу височной и скуловой областей, нижнего века и угла глаза, слизистую оболочку задних решетчатых ячеек и клиновидной пазухи, полости носа, свода глотки, мягкого и твердого нёба, миндалин, зубы и верхнюю челюсть. Наружные ветви подглазничного нерва имеют связи с ветвями лицевого нерва.

III ветвь — нижнечелюстной нерв (*n. mandibularis*). Смешанная ветвь формируется ветвями чувствительного и двигательного корешков. Из полости черепа выходит через круглое отверстие (*f. rotundum*) и вступает в крылонёбную ямку. Одна из конечных ветвей — подбородочный нерв (*n. mentalis*) выходит на поверхность лица через соответствующее отверстие нижней челюсти (*f. mentalis*). Нижнечелюстной нерв обеспечивает чувствительную иннервацию нижней части щеки, подбородка,

кожи нижней губы, передней части ушной раковины, наружного слухового прохода, части внешней поверхности барабанной перепонки, слизистой оболочки щеки, дна полости рта, передних 2/3 языка, нижней челюсти, твердой мозговой оболочки, а также двигательную иннервацию жевательных мышц: *mm. masseter, temporalis, pterygoideus medialis* и *lateralis, mylohyoideus,* переднее брюшко *m. digastricus, m. tensor tympani* и *m. tensor veli palatini*.

Нижнечелюстной нерв связан с узлами вегетативной нервной системы — с ушным (*gangl. oticum*), поднижнечелюстным (*gangl. submandibulare*), подъязычным (*gangl. sublinguale*). От узлов идут постганглионарные парасимпатические секреторные волокна к слюнным железам. Совместно с барабанной струной (*chorda tympani*) обеспечивает вкусовую и поверхностную чувствительность языка.

Методика исследования. Выясняют у больного, не испытывает ли он болевых или других ощущений (онемение, «ползание мурашек») в области лица. При пальпации точек выхода ветвей тройничного нерва определяется их болезненность. Болевую и тактильную чувствительность исследуют в симметричных точках лица в зоне иннервации всех трех ветвей, а также в зонах Зельдера. Для оценки функционального состояния тройничного нерва имеет значение состояние конъюнктивального, корнеального, надбровного и нижнечелюстного рефлексов. Конъюнктивальный и корнеальный рефлексы исследуют путем легкого прикосновения полоской бумаги или кусочком ваты к конъюнктиве или роговице (рис. 5.15). В норме при этом веки смыкаются (дуга рефлекса замыкается через V и VII нервы), хотя конъюнктивальный рефлекс может отсутствовать у здоровых людей. Надбровный рефлекс вызывают ударом молоточка по переносице или надбровной дуге, при этом происходит смыкание век. Нижнечелюстной рефлекс исследуют постукиванием молоточком по подбородку при слегка приоткрытом рте: в норме происходит смыкание челюстей в результате сокращения жевательных мышц (дуга рефлекса включает чувствительные и двигательные волокна V нерва).



Рис. 5.15. Вызывание корнеального рефлекса

Для исследования двигательной функции определяют, не происходит ли смещения нижней челюсти при открывании рта. Затем исследующий накладывает ладони на височные и жевательные мышцы последовательно и просит больного несколько раз стиснуть и разжать зубы, отмечая степень напряжения мышц с обеих сторон.

Симптомы поражения. Поражение ядра спинномозгового пути тройничного нерва проявляется расстройством поверхностной чувствительности по сегментарному типу (в зонах Зельдера) при сохранении глубокой (чувство давления) вибрации. Если поражаются каудальные отделы ядра, возникает анестезия на боковой поверхности лица, проходящей ото лба к ушной раковине и подбородку, а при поражении орального отдела полоса анестезии захватывает участок лица, расположенный вблизи средней линии (лоб, нос, губы).

При поражении корешка тройничного нерва (на участке от выхода из моста до полулунного узла) возникает нарушение поверхностной и глубокой чувствительности в зоне иннервации всех трех ветвей тройничного нерва (периферический или невритический тип поражения). Сходная симптоматика наблюдается и при поражении полулунного узла, при этом могут появляться герпетические высыпания.

Вовлечение в патологический процесс отдельных ветвей тройничного нерва проявляется расстройством чувствительности в зоне их иннервации. Если страдает I ветвь, выпадают конъюнктивальный, корнеальный и надбровный рефлексы. При поражении III ветви выпадает нижнечелюстной рефлекс, возможно снижение вкусовой чувствительности на передних 2/3 языка соответствующей стороны.

Раздражение тройничного нерва или его ветвей сопровождается интенсивными пароксизмальными болями в соответствующей зоне иннервации (невралгия тройничного нерва). На коже лица, слизистых оболочках носовой и ротовой полостей выявляются пусковые (триггерные) точки, прикосновение к которым вызывает болевой разряд. Пальпация точек выхода нерва на поверхность лица болезненна.

Ветви тройничного нерва анастомозируют с лицевым, языкоглоточным и блуждающим нервами и содержат симпатические волокна. При воспалительных процессах в лицевом нерве возникают боли в соответствующей половине лица, чаще всего в области уха, за сосцевидным отростком, реже в области лба, в верхней и нижней губах, нижней челюсти. При раздражении языкоглоточного нерва боль распространяется от корня языка до его кончика.

Поражение двигательных волокон III ветви или двигательного ядра ведет к развитию пареза или паралича мышц на стороне очага.

Возникают атрофия жевательных и височных мышц, их слабость, отклонение нижней челюсти при открывании рта в сторону паретичных мышц. При двустороннем поражении отвисает нижняя челюсть. При раздражении двигательных нейронов тройничного нерва развивается тоническое напряжение жевательной мускулатуры (тризм). Жевательные мышцы настолько напряжены, что разжать челюсти невозможно. Тризм может возникать при раздражении центров жевательных мышц в коре большого мозга и идущих от них путей. При этом нарушается или совсем невозможен прием пищи, нарушена речь, имеются расстройства дыхания. Вследствие двусторонней корковой иннервации двигательных ядер тройничного нерва при одностороннем поражении центральных нейронов нарушения жевания не возникает.

Лицевой нерв — *n. facialis* (VII пара)

Лицевой нерв (рис. 5.16) является смешанным нервом. В его составе имеются двигательные, парасимпатические и чувствительные волокна, последние два вида волокон выделяют как промежуточный нерв.

Двигательная часть лицевого нерва обеспечивает иннервацию всех мимических мышц лица, мышц ушной раковины, черепа, заднего брюшка двубрюшной мышцы, стременной мышцы и подкожной мышцы шеи. Центральные нейроны представлены клетками коры нижней трети прецентральной извилины, аксоны которых в составе корково-ядерного пути проходят лучистый венец, внутреннюю капсулу, ножки мозга и направляются в мост мозга к ядру лицевого нерва. Нижняя часть ядра и соответственно нижняя часть мимической мускулатуры связаны только с корой противоположного полушария, а верхняя часть ядра (и верхняя часть мимической мускулатуры) имеет двустороннее корковое представительство.

Периферические двигательные нейроны находятся в ядре лицевого нерва, расположенном в дне IV желудочка мозга. Аксоны периферических нейронов формируют корешок лицевого нерва, который вместе с корешком промежуточного нерва выходит из моста мозга между задним краем моста и оливой продолговатого мозга. Далее оба нерва вступают во внутреннее слуховое отверстие и входят в канал лицевого нерва (фаллопиев канал) пирамиды височной кости. В канале нервы образуют общий ствол, делающий два поворота соответственно изгибам канала. В коленце канала образуется коленце лицевого нерва, где располагается узел коленца — *gangl. geniculi.* После второго поворота нерв располагается позади полости среднего уха и выходит из канала через шилосос-

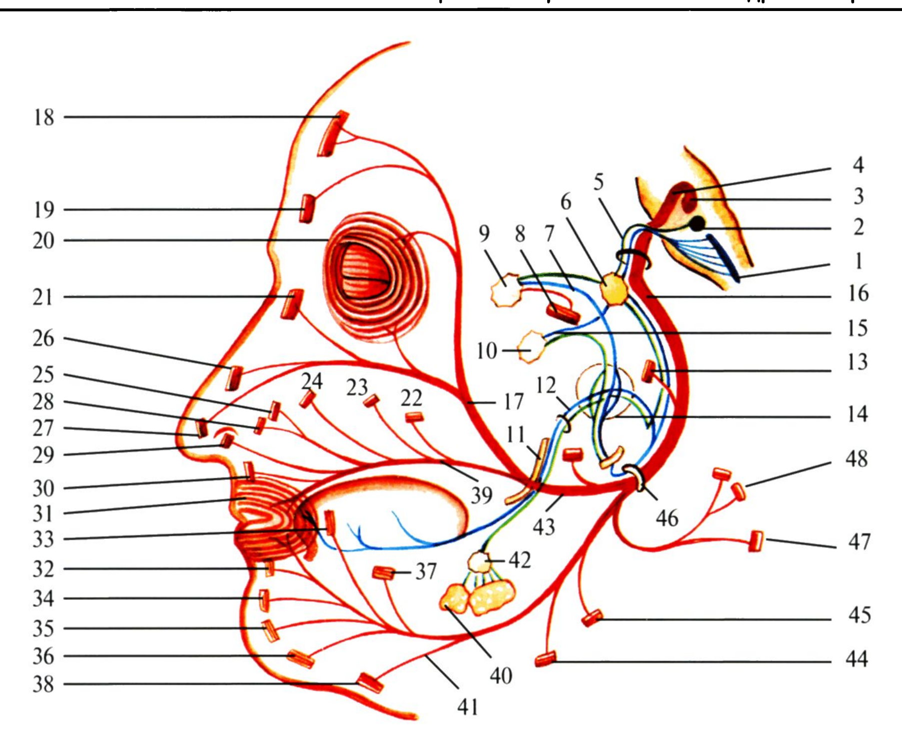


Рис. 5.16. Лицевой нерв.

1 — ядро одиночного пути; 2 — верхнее слюноотделительное ядро; 3 — ядро лицевого нерва; 4 — коленце (внутреннее) лицевого нерва; 5 — промежуточный нерв; 6 — узел коленца; 7 — глубокий каменистый нерв; 8 — внутренняя сонная артерия; 9 — крылонёбный узел; 10 — ушной узел; 11 — язычный нерв; 12 — барабанная струна; 13 — стременной нерв и стременная мышца; 14 — барабанное сплетение; 15 — коленцебарабанный нерв; 16 — колено (наружное) лицевого нерва; 17 — височные ветви; 18 — лобное брюшко затылочно-лобной мышцы; 19 — мышца, сморщивающая бровь; 20 – круговая мышца глаз; 21 — мышца гордецов; 22 — большая скуловая мышца; 23 – малая скуловая мышца; 24 — мышца, поднимающая верхнюю губу; 25 — мышца, поднимающая верхнюю губу и крыло носа; 26, 27 — носовая мышца; 28 — мышца, поднимающая угол рта; 29 — мышца, опускающая перегородку носа; 30 — верхняя резцовая мышца; 31 — круговая мышца рта; 32 — нижняя резцовая мышца; 33 — щечная мышца; 34 — мышца, опускающая нижнюю губу; 35 — подбородочная мышца; 36 – мышца, опускающая угол рта; 37 — мышца смеха; 38 — подкожная мышца шеи; 39 — скуловые ветви; 40 — подъязычная железа; 41 — шейная ветвь; 42 — поднижнечелюстной узел; 43 — задний ушной нерв; 44 — шилоподъязычная мышца; 45 — заднее брюшко двубрюшной мышцы; 46 — шилососцевидное отверстие; 47 — затылочное брюшко затылочно-лобной мышцы; 48 — верхняя и задняя ушные мышцы. Красным цветом обозначены двигательные волокна, синим — чувствительные, зеленым — парасимпатические

цевидное отверстие, вступая в околоушную слюнную железу. В ней он делится на 2–5 первичных ветвей, образуя так называемую большую гусиную лапку, откуда нервные волокна направляются к мускулатуре лица. Имеются связи лицевого нерва с тройничным, языкоглоточным, верхним гортанным нервами.

В лицевом канале от лицевого нерва отходят три ветви.

Большой каменистый нерв (*n. petrosus major*) содержит парасимпатические волокна, берущие начало в слезоотделительном ядре ствола мозга. Нерв начинается непосредственно от узла коленца, на наружном основании черепа соединяется с глубоким каменистым нервом (ветвь симпатического сплетения внутренней сонной артерии) и формирует нерв крыловидного канала, который вступает в крылонёбный канал и достигает крылонёбного узла. Большой каменистый нерв иннервирует слезную железу. После перерыва в крылонёбном узле волокна идут в составе верхнечелюстного и далее скулового нервов, анастомозируют со слезным нервом (ветвь тройничного нерва), иннервируя слезную железу.

Стременной нерв (*n. stapedius*) проникает в барабанную полость и иннервирует стременную мышцу. При напряжении этой мышцы создаются условия для наилучшей слышимости.

Барабанная струна (*chorda tympani*) содержит чувствительные (вкусовые) и вегетативные волокна. Чувствительные клетки расположены в ядре одиночного пути (*n. tractus solitarius*) ствола мозга (общее с языкоглоточным нервом), вегетативные — в верхнем слюноотделительном ядре. Барабанная струна отделяется от лицевого нерва в нижней части лицевого канала, входит в барабанную полость и через каменисто-барабанную щель выходит на основание черепа. Чувствительные волокна, объединившись с язычным нервом (ветвь тройничного нерва), обеспечивают вкусовую чувствительность на передних 2/3 языка. Секреторные слюноотделительные волокна прерываются в подчелюстном и подъязычном парасимпатических узлах и обеспечивают иннервацию подчелюстной и подъязычной слюнных желез.

Методика исследования. В основном определяют состояние иннервации мимических мышц лица. Оценивают симметричность лобных складок, глазных щелей, выраженность носогубных складок и углов рта. Используют функциональные пробы: больного просят наморщить лоб, оскалить зубы, надуть щеки, посвистеть; при выполнении этих действий выявляется слабость мимической мускулатуры. Для уточнения характера и выраженности пареза применяют электромиографию и электронейрографию.

Вкусовую чувствительность исследуют на передних 2/3 языка, обычно на сладкое и кислое, для чего каплю раствора сахара или лимонного сока с помощью стеклянной палочки (пипетки, кусочка бумаги) наносят на каждую половину языка. После каждой пробы больной должен хорошо прополоскать рот водой.

Симптомы поражения. При поражении двигательной части лицевого нерва развивается периферический паралич лицевой мускулатуры (прозоплегия) (рис. 5.17). Вся пораженная половина лица неподвижна, маскообразна, складки лба и носогубная складка сглажены, глазная щель расширена, глаз не закрывается (лагофтальм — заячий глаз), угол рта опущен. При попытке закрыть глаз глазное яблоко поворачивается кверху (феномен Белла). Частота спонтанного мигания на стороне пареза меньше. При закрытых глазах на пораженной стороне вибрация век снижена либо отсутствует, что определяется легким прикосновением пальцев рук к закрытым векам у наружных углов глаза. Выявляется симптом ресниц: вследствие умеренно выраженного пареза при максимально зажмуренных глазах на стороне поражения ресницы видны лучше, чем на здоровой (из-за недостаточного смыкания круговой мышцы глаза).

В результате паралича круговой мышцы глаза и недостаточного прилегания нижнего века к глазному яблоку не образуется капиллярной щели между нижним веком и слизистой оболочкой глаза, что затрудняет продвижение слезы к слезному каналу и может сопровождаться слезотечением. Постоянное раздражение конъюнктивы и роговицы потоком воздуха и пылью ведет к развитию воспалительных явлений — конъюнктивиту и кератиту.

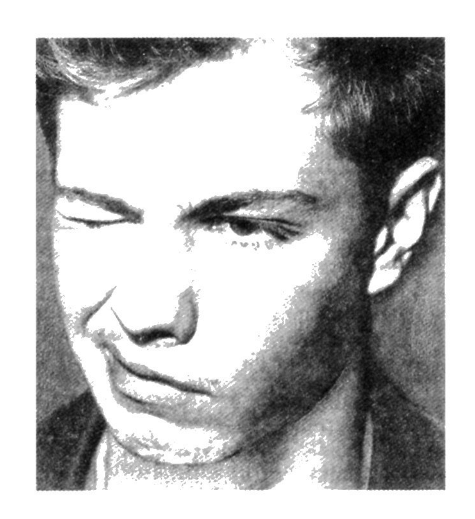


Рис. 5.17. Поражение левого лицевого нерва по периферическому типу

Клиническая картина поражения лицевого нерва может различаться в зависимости от локализации патологического процесса. При поражении двигательного ядра лицевого нерва (например, при мостовой форме полиомиелита) возникает изолированный паралич мимических мышц. При значительном объеме

патологического очага в процесс может вовлекаться рядом расположенный пирамидный путь. Кроме паралича мимической мускулатуры, возникает центральный паралич (парез) конечностей противоположной стороны (синдром Мийяра–Гублера). При одновременном поражении ядра отводящего нерва возникает также и сходящееся косоглазие на стороне поражения или паралич взора в сторону очага (синдром Фовиля). Если при этом страдают чувствительные пути на уровне ядра, то на противоположной стороне развивается гемианестезия.

Поражение большого каменистого нерва сопровождается нарушением слезоотделения, что приводит к сухости оболочек глазного яблока (ксерофтальмия). В тяжелых случаях нарушения секреции слезы возможно развитие эписклерита, кератита. Раздражение большого каменистого нерва сопровождается избыточным слезотечением. При нарушении функции стременного нерва возникает паралич стременной мышцы, в результате чего восприятие всех звуков становится резким, вызывающим тягостные, неприятные ощущения (гиперакузия). Вследствие поражения барабанной струны вкусовая чувствительность утрачивается (агевзия) или снижается (гипогевзия). Значительно реже встречается гипергевзия — повышение вкусовой чувствительности или парагевзия — ее извращение.

Патологический процесс в области мостомозжечкового угла, где лицевой нерв выходит из мозгового ствола, проявляется прозоплегией в сочетании с симптомами поражения слухового (снижение слуха или глухота) и тройничного нервов. Такая клиническая картина наблюдается при невриноме слухового нерва, воспалительных процессах в этой области (арахноидит мостомозжечкового угла). В связи с нарушением проведения импульсов по волокнам промежуточного нерва возникает сухость глаза (ксерофтальмия), утрачивается вкусовая чувствительность на передних 2/3 языка на стороне поражения. При этом должна развиваться ксеростомия (сухость в полости рта), но в связи с тем что обычно функционируют другие слюнные железы, сухости в полости рта не отмечается. Не бывает и гиперакузии, которая теоретически должна быть, но вследствие сочетанного поражения слухового нерва не выявляется.

Поражение нерва в лицевом канале до его коленца выше отхождения большого каменистого нерва приводит одновременно с мимическим параличом к сухости слизистых оболочек глаза, снижению вкуса и гиперакузии. Если нерв поражается после отхождения большого каменистого и стременного нервов, но выше отхождения барабанной стру-

ны, то определяются прозоплегия, слезотечение и расстройства вкуса. При поражении VII пары в костном канале ниже отхождения барабанной струны или при выходе из шилососцевидного отверстия возникает лишь мимический паралич со слезотечением (вследствие раздражения слизистых оболочек глаза при неполном смыкании век).

При поражении корково-ядерного пути, несущего волокна от моторной зоны коры к двигательному ядру лицевого нерва, паралич лицевых мышц возникает лишь в нижней половине лица на стороне, противоположной очагу поражения. Выявляются сглаженность носогубных складок, нарушения оскала, надувания щек при сохраненной способности зажмуривать глаз и наморщивать лоб. Нередко на этой стороне возникает и гемиплегия (или гемипарез).

Преддверно-улитковый нерв — *n. vestibulocochlearis* (VIII пара)

Преддверно-улитковый нерв состоит из двух корешков: нижнего — улиткового и верхнего — преддверного (рис. 5.18). Объединяет две функционально различные части.

Улитковая часть (*pars cochlearis*) как чисто чувствительная, слуховая, берет начало от спирального узла (*gangl. spirale cochleae*), лежащего в улитке лабиринта (рис. 5.19). Дендриты клеток этого узла идут к волосковым клеткам спирального (кортиева) органа, которые являются слуховыми рецепторами. Аксоны клеток узла идут во внутреннем слуховом проходе вместе с преддверной частью нерва и на небольшом протяжении от *porus acusticus internus* — рядом с лицевым нервом. Выйдя из пирамиды височной кости, нерв вступает в мозговой ствол в области верхнего отдела продолговатого мозга и нижнего отдела моста. Волокна улитковой части заканчиваются в переднем и заднем улитковых ядрах. Большая часть аксонов нейронов переднего ядра переходит на противоположную сторону моста и заканчивается в верхней оливе и трапециевидном теле, меньшая часть подходит к таким же образованиям своей стороны. Аксоны клеток верхней оливы и ядра трапециевидного тела формируют латеральную петлю, которая поднимается вверх и оканчивается в нижнем бугорке крыши среднего мозга и в медиальном коленчатом теле. Заднее ядро посылает волокна в составе так называемых слуховых полосок, которые идут по дну IV желудочка к срединной линии, где погружаются вглубь и переходят на противоположную сторону, присоединяются к латеральной петле, вместе с которой поднимаются вверх и оканчиваются в нижнем бугорке крыши среднего мозга. Часть волокон из заднего ядра направ-

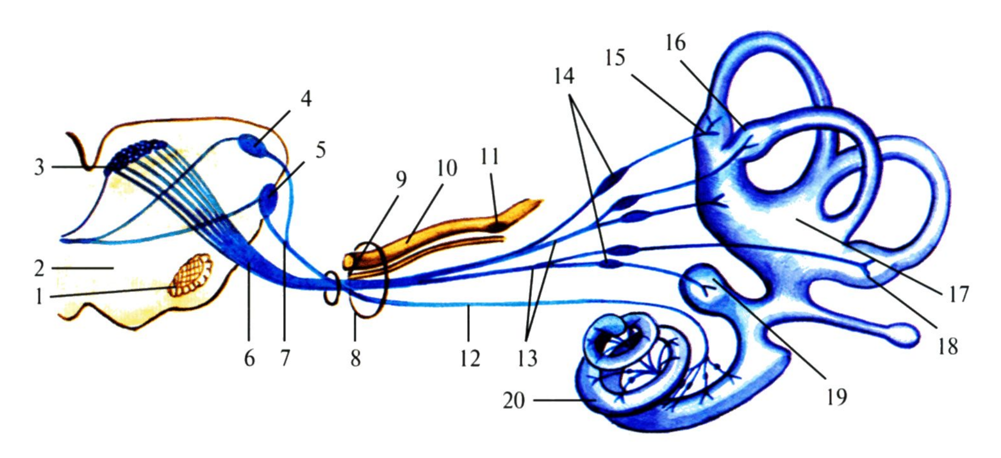


Рис. 5.18. Преддверно-улитковый нерв.
1 — олива; 2 — трапециевидное тело; 3 — вестибулярные ядра; 4 — заднее улитковое ядро; 5 — переднее улитковое ядро; 6 — преддверный корешок; 7 — улитковый корешок; 8 — внутреннее слуховое отверстие; 9 — промежуточный нерв; 10 — лицевой нерв; 11 — узел коленца; 12 — улитковая часть; 13 — преддверная часть; 14 — преддверный узел; 15 — передняя перепончатая ампула; 16 — латеральная перепончатая ампула; 17 — эллиптический мешочек; 18 — задняя перепончатая ампула; 19 — сферический мешочек; 20 — улитковый проток

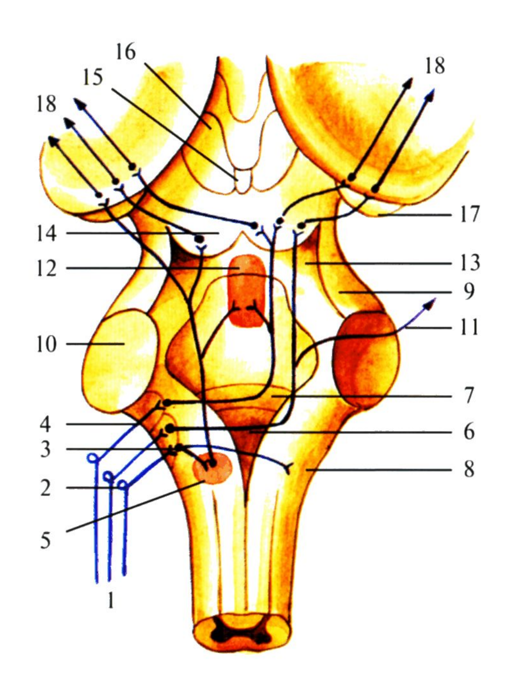


Рис. 5.19. Улитковая часть преддверно-улиткового пути. Проводящие пути слухового анализатора.
1 — волокна, идущие от рецепторов улитки; 2 — улитковый (спиральный) узел; 3 — заднее улитковое ядро; 4 — переднее улитковое ядро; 5 — верхнее оливное ядро; 6 — трапециевидное тело; 7 — мозговые полоски; 8 — нижняя мозжечковая ножка; 9 — верхняя мозжечковая ножка; 10 — средняя мозжечковая ножка; 11 — ветви к червю мозжечка; 12 — ретикулярная формация; 13 — латеральная петля; 14 — нижний бугорок; 15 — шишковидное тело; 16 — верхний бугорок; 17 — медиальное коленчатое тело; 18 — кора большого мозга (верхняя височная извилина)

ляется в латеральную петлю своей стороны. От клеток медиального коленчатого тела аксоны проходят в составе задней ножки внутренней капсулы и оканчиваются в коре полушарий большого мозга, в средней части верхней височной извилины (извилина Гешля). Важно, что слуховые рецепторы связаны с корковым представительством обоих полушарий.

Методика исследования. Путем опроса выясняют, нет ли у больного снижения слуха или, наоборот, повышения восприятия звуков, звона, шума в ушах, слуховых галлюцинаций. Для ориентировочной оценки слуха произносят шепотом слова, которые в норме воспринимаются с расстояния 6 м. Исследуют поочередно каждое ухо. Более точную информацию дает инструментальное исследование (аудиометрия, регистрация акустических вызванных потенциалов).

Симптомы поражения. Вследствие многократного перекреста слуховых проводников оба периферических звуковоспринимающих аппарата связаны с обоими полушариями мозга, поэтому поражение слуховых проводников выше переднего и заднего слуховых ядер не вызывает выпадений слуховых. При поражении рецепторного слухового аппарата, улитковой части нерва и ее ядер возможны снижение слуха (гипакузия) или его полная утрата (анакузия). При этом могут наблюдаться симптомы раздражения (ощущение шума, свиста, гудения, треска и др.). Поражение может быть как односторонним, так и двусторонним. При раздражении коры височной доли мозга (например, при опухолях) могут возникать слуховые галлюцинации.

Преддверная часть (*pars vestibularis*)

Первые нейроны (рис. 5.20) находятся в преддверном узле, расположенном в глубине внутреннего слухового прохода. Дендриты клеток узла оканчиваются рецепторами в лабиринте: в ампулах полукружных каналов и в двух перепончатых мешочках. Аксоны клеток преддверного узла образуют преддверную часть нерва, которая покидает височную кость через внутреннее слуховое отверстие, вступает в ствол мозга в мостомозжечковом углу и заканчивается в 4 вестибулярных ядрах (вторые нейроны). Вестибулярные ядра расположены в боковой части дна IV желудочка — от нижнего отдела моста до середины продолговатого мозга. Это латеральное (Дейтерса), медиальное (Швальбе), верхнее (Бехтерева) и нижнее (Роллера) вестибулярные ядра.

От клеток латерального вестибулярного ядра начинается преддверно-спинномозговой путь, который на своей стороне в составе переднего ка-

натика спинного мозга подходит к клеткам передних рогов. Ядра Бехтерева, Швальбе и Роллера имеют связи с медиальным продольным пучком, благодаря чему осуществляется связь вестибулярного анализатора и системы иннервации взора. Через ядра Бехтерева и Швальбе осуществляются связи вестибулярного аппарата и мозжечка. Кроме того, имеются связи между вестибулярными ядрами и ретикулярной формацией ствола мозга, задним ядром блуждающего нерва. Аксоны нейронов вестибулярных ядер передают импульсы в таламус, экстрапирамидную систему и оканчиваются в коре височных долей большого мозга вблизи слуховой проекционной зоны.

Методика исследования. При исследовании вестибулярного аппарата выясняют, нет ли у больного головокружения, как влияют на головокружение перемена положения головы, вставание. Чтобы выявить у больного нистагм, его взор фиксируют на молоточке и передвигают молоточек в стороны или вверх и вниз. Для исследования вестибулярного аппарата применяют вращательную пробу на специальном кресле, калорическую пробу и др.

Симптомы поражения. Поражение вестибулярного аппарата: лабиринта, вестибулярной части VIII нерва и ее ядер — приводит к появлению головокружения, нистагма и расстройству коорди-

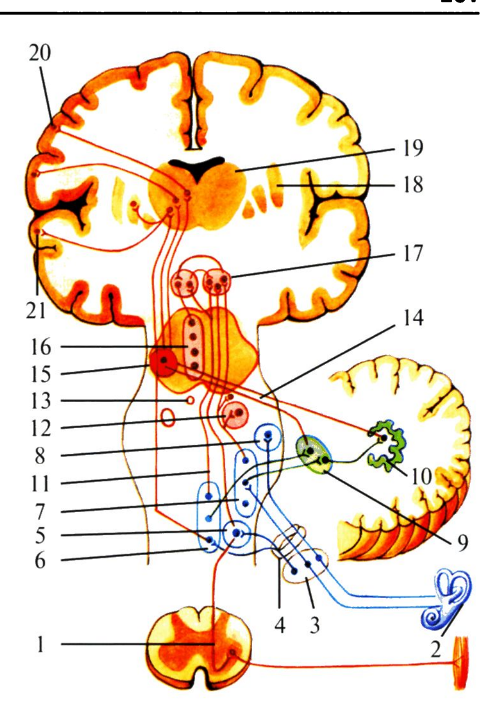


Рис. 5.20. Преддверная часть преддверно-улиткового нерва.

Проводящие пути вестибулярного анализатора: 1 — преддверно-спинномозговой путь; 2 — полукружные протоки; 3 — преддверный узел; 4 — преддверный корешок; 5 — нижнее вестибулярное ядро; 6 — медиальное вестибулярное ядро; 7 – латеральное вестибулярное ядро; 8 – верхнее вестибулярное ядро; 9 — ядро шатра мозжечка; 10 — зубчатое ядро мозжечка; 11 — медиальный продольный пучок; 12 — ядро отводящего нерва; 13 — ретикулярная формация; 14 — верхняя мозжечковая ножка; 15 — красное ядро; 16 — ядро глазодвигательного нерва; 17 — ядро Даркшевича; 18 — чечевицеобразное ядро; 19 — таламус; 20 — кора большого мозга (теменная доля); 21 — кора большого мозга (височная доля)

нации движений. При головокружении у больного появляются ложные ощущения смещения или вращения его собственного тела и окружающих предметов. Нередко головокружение возникает приступообразно, достигает очень сильной степени, может сопровождаться тошнотой, рвотой. Во время сильного головокружения больной лежит с закрытыми глазами, боясь пошевелиться, так как даже легкое движение головы усиливает головокружение. Следует помнить, что под головокружением больные нередко описывают различные ощущения, поэтому необходимо выяснить, имеется ли системное (вестибулярное) или несистемное головокружение в виде ощущения проваливания, неустойчивости, близкое к обморочному состоянию и, как правило, не связанное с поражением вестибулярного анализатора.

Нистагм при патологии вестибулярного анализатора обычно выявляется при взгляде в сторону, редко нистагм выражен при взгляде прямо, в движениях участвуют оба глазных яблока, хотя возможен и монокулярный нистагм. В зависимости от направленности различают горизонтальный, ротаторный и вертикальный нистагм. Раздражение вестибулярной части VIII нерва и ее ядер вызывает нистагм в ту же сторону. Выключение вестибулярного аппарата ведет к нистагму в противоположную сторону.

Поражение вестибулярного аппарата сопровождается дискоординацией движений (вестибулярная атаксия), снижением тонуса мышц. Походка становится шаткой, больной отклоняется в сторону пораженного лабиринта. В эту сторону он часто падает.

Языкоглоточный нерв — *n. glossopharyngeus* (IX пара)

Языкоглоточный нерв содержит четыре вида волокон: чувствительные, двигательные, вкусовые и секреторные (рис. 5.21). Из полости черепа они в составе общего ствола выходят через яремное отверстие (*f. jugulare*). Чувствительная часть языкоглоточного нерва, обеспечивающая болевую чувствительность, включает цепь из трех нейронов. Клетки первых нейронов расположены в верхнем и нижнем узлах языкоглоточного нерва, находящихся в области яремного отверстия. Дендриты этих клеток направляются на периферию, где заканчиваются у рецепторов задней трети языка, мягкого нёба, зева, глотки, передней поверхности надгортанника, слуховой трубы и барабанной полости, а аксоны входят в продолговатый мозг в заднебоковой борозде позади оливы, где и заканчиваются в *n. sensorius*. Аксоны расположенных в ядре вторых нейронов переходят на противоположную сторону, при-

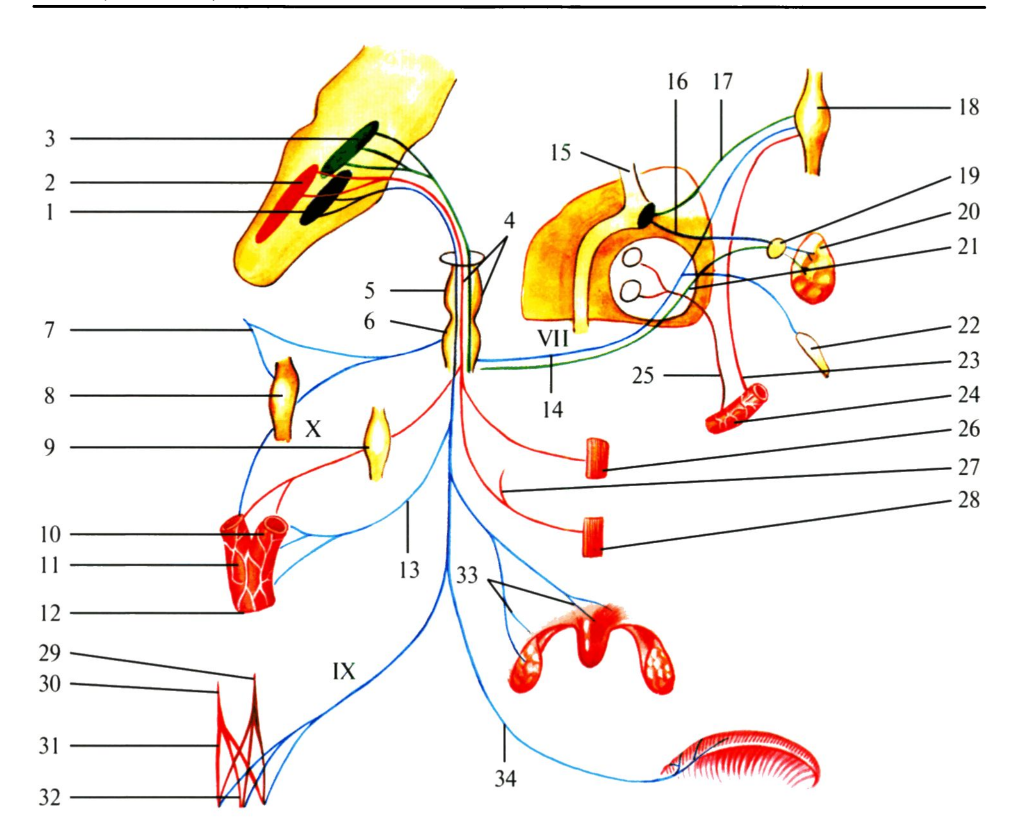


Рис. 5.21. Языкоглоточный нерв.

1 — ядро одиночного пути; 2 — двойное ядро; 3 — нижнее слюноотделительное ядро; 4 — яремное отверстие; 5 — верхний узел языкоглоточного нерва; 6 — нижний узел этого нерва; 7 — соединительная ветвь с ушной ветвью блуждающего нерва; 8 – нижний узел блуждающего нерва; 9 — верхний шейный симпатический узел; 10 – тельца каротидного синуса; 11 — каротидный синус и сплетение; 12 — общая сонная артерия; 13 — синусовая ветвь; 14 — барабанный нерв; 15 — лицевой нерв; 16 – коленцебарабанный нерв; 17 — большой каменистый нерв; 18 — крылонёбный узел; 19 — ушной узел; 20 — околоушная железа; 21 — малый каменистый нерв; 22 — слуховая труба; 23 — глубокий каменистый нерв; 24 — внутренняя сонная артерия; 25 – сонно-барабанные нервы; 26 — шилоязычная мышца; 27 — соединительная ветвь с лицевым нервом; 28 — шилоглоточная мышца; 29 — симпатические сосудодвигательные ветви; 30 — двигательные ветви блуждающего нерва; 31 — глоточное сплетение; 32 — волокна к мышцам и слизистой оболочке глотки и мягкого нёба; 33 – чувствительные веточки к мягкому нёбу и миндалинам; 34 — вкусовые и чувствительные волокна к задней трети языка; VII, IX, X — черепные нервы. Красным цветом обозначены двигательные волокна, синим — чувствительные, зеленым – парасимпатические, фиолетовым — симпатические

нимают восходящее направление, присоединяются к волокнам вторых нейронов общих чувствительных путей и вместе с ними оканчиваются в таламусе. Аксоны третьих нейронов начинаются в клетках таламуса, проходят через заднюю треть задней ножки внутренней капсулы и идут к коре нижнего отдела постцентральной извилины.

Чувствительные волокна языкоглоточного нерва, проводящие вкусовые ощущения от задней трети языка, представляют собой дендриты клеток нижнего узла этого нерва, аксоны которого вступают в ядро одиночного пути (общее с барабанной струной). От ядра одиночного пути начинается второй нейрон, аксон которого образует перекрест, находясь в составе медиальной петли, и оканчивается в вентральных и медиальных ядрах таламуса. От ядер таламуса берут начало волокна третьего нейрона, передающие вкусовую информацию в кору полушарий большого мозга (*operculum temporale gyri parahippocampalis*).

Двигательный путь IX пары состоит из двух нейронов. Первый нейрон представлен клетками нижней части прецентральной извилины, аксоны которых проходят в составе корково-ядерных путей и заканчиваются у двойного ядра своей и противоположной сторон. От двойного ядра (второй нейрон), общего с блуждающим нервом, отходят волокна, которые иннервируют шилоглоточную мышцу, поднимающую верхнюю часть глотки при глотании.

Парасимпатические волокна начинаются от переднего отдела гипоталамуса и заканчиваются у нижнего слюноотделительного ядра (общее с большим каменистым нервом), от которого волокна в составе языкоглоточного нерва переходят в одну из его крупных ветвей — барабанный нерв, образуя в барабанной полости вместе с симпатическими ветвями барабанное нервное сплетение. Далее волокна вступают в ушной узел, а постганглионарные волокна идут в составе соединительной ветви к ушно-височному нерву и иннервируют околоушную железу.

Симптомы поражения. При поражении языкоглоточного нерва наблюдаются расстройства вкуса в задней трети языка (гипогевзия или агевзия), потеря чувствительности в верхней половине глотки. Нарушения двигательной функции клинически не выражены ввиду незначительной функциональной роли шилоглоточной мышцы. Раздражение корковой проекционной области в глубинных структурах височной доли приводит к появлению ложных вкусовых ощущений (парагевзия). Иногда они могут быть предвестниками эпилептического припадка (аура). Раздражение IX нерва вызывает боли в корне языка или миндалине, распространяющиеся на нёбную занавеску, горло, слуховой проход.

Блуждающий нерв — *n. vagus* (X пара)

Блуждающий нерв содержит чувствительные, двигательные и вегетативные волокна (рис. 5.22), выходит из полости черепа через яремное отверстие (*f. jugulare*). Первые нейроны чувствительной части представлены псевдоуниполярными клетками, скопления которых образуют верхний и нижний узлы блуждающего нерва, расположенные в области яремного отверстия. Дендриты этих псевдоуниполярных клеток направляются на периферию и заканчиваются у рецепторов твердой мозговой оболочки задней черепной ямки, задней стенки наружного слухового прохода и части кожи ушной раковины, слизистой оболочки глотки, гортани, верхней части трахеи и внутренних органов. Центральные отростки псевдоуниполярных клеток направляются в продолговатый мозг к чувствительному ядру одиночного пути и в нем прерываются (второй нейрон). Аксоны второго нейрона заканчиваются в таламусе (третий нейрон). От таламуса через внутреннюю капсулу волокна направляются в кору постцентральной извилины.

Двигательные волокна (первый нейрон) идут от коры прецентральной извилины к двойному ядру (*n. ambiguous*) обеих сторон. В ядре находятся клетки вторых нейронов, аксоны которых направляются к поперечнополосатой мускулатуре глотки, мягкого нёба, гортани, надгортанника и верхней части пищевода.

Вегетативные (парасимпатические) волокна начинаются от ядер переднего отдела гипоталамуса и направляются к вегетативному дорсальному ядру, а от него — к мышце сердца, гладкой мышечной ткани сосудов и внутренних органов. Импульсы, идущие по этим волокнам, замедляют сердцебиение, расширяют сосуды, суживают бронхи, усиливают перистальтику кишечника. В блуждающий нерв вступают также постганглионарные симпатические волокна из клеток паравертебральных симпатических узлов и распространяются по ветвям блуждающего нерва к сердцу, сосудам и внутренним органам.

Методика исследования. IX и X пары черепных нервов имеют отдельные общие ядра, которые заложены в продолговатом мозге, поэтому они исследуются одновременно.

Определяют звучность голоса (фонация), которая может быть ослабленной (дисфония) или совсем отсутствовать (афония); одновременно проверяется чистота произношения звуков (артикуляция). Осматривают нёбо и язычок, определяют, нет ли свисания мягкого нёба, симметрично ли расположен язычок. Для выяснения сокращения мягкого нёба обследуемого просят произнести звук «э» при широко открытом

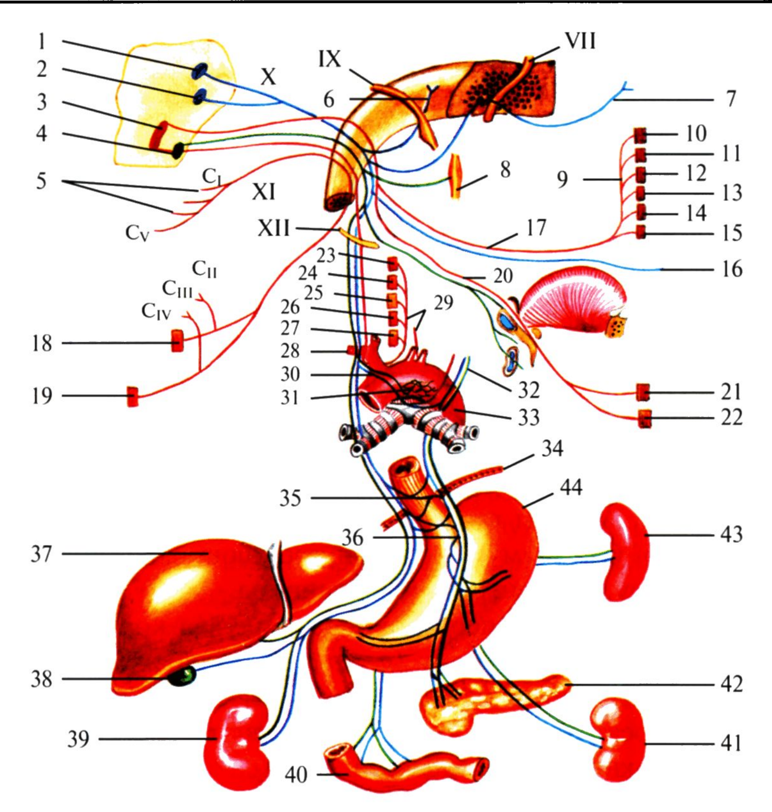


Рис. 5.22. Блуждающий нерв.

1 — ядро одиночного пути; 2 — ядро спинномозгового пути тройничного нерва; 3 — двойное ядро; 4 — заднее ядро блуждающего нерва; 5 — спинномозговые корешки добавочного нерва; 6 — менингеальная ветвь (к задней черепной ямке); 7 — ушная ветвь (к задней поверхности ушной раковины и к наружному слуховому проходу); 8 — верхний шейный симпатический узел; 9 — глоточное сплетение; 10 — мышца, поднимающая нёбную занавеску; 11 — мышца язычка; 12 — нёбно-глоточная мышца; 13 — нёбно-язычная мышца; 14 — трубно-глоточная мышца; 15 — верхний констриктор глотки; 16 — чувствительные ветви к слизистой оболочке нижней части глотки; 17 — верхний гортанный нерв; 18 — грудино-ключично-сосцевидная мышца; 19 — трапециевидная мышца; 20 — нижний гортанный нерв; 21 — нижний констриктор глотки; 22 — перстнещитовидная мышца; 23 — черпаловидные мышцы; 24 — щиточерпаловидная мышца; 25 — латеральная перстнечерпаловидная мышца; 26 — задняя перстнечерпаловидная мышца; 27 — пищевод; 28 — правая подключичная артерия; 29 — возвратный гортанный нерв; 30 — грудные сердечные нервы; 31 — сердечное сплетение; 32 — левый блуждающий нерв; 33 — дуга аорты; 34 — диафрагма; 35 — пищеводное сплетение; 36 — чревное сплетение; 37 — печень; 38 — желчный пузырь; 39 — правая почка; 40 — тонкая кишка; 41 — левая почка; 42 — поджелудочная железа; 43 — селезенка; 44 — желудок; VII, IX, X, XI, XII — черепные нервы. Красным цветом обозначены двигательные волокна, синим — чувствительные, зеленым — парасимпатические

рте. Прикасаясь шпателем к нёбной занавеске и задней стенке глотки, можно исследовать нёбный и глоточный рефлексы. Следует иметь в виду, что двустороннее снижение рефлексов может встречаться в норме. Их снижение или отсутствие, с одной стороны, является показателем поражения IX и X пар. Для оценки функции глотания просят сделать глоток воды. При нарушении глотания (дисфагия) больной поперхивается при первом же глотке. Исследуют ощущение вкуса на задней трети языка. При поражении IX пары утрачивается ощущение горького и соленого на задней трети языка, а также чувствительность слизистой оболочки верхней части глотки. Для выяснения состояния голосовых связок применяют ларингоскопию.

Симптомы поражения. При поражении периферического двигательного нейрона нерва нарушается глотание вследствие паралича мышц глотки и пищевода. Жидкая пища попадает в нос в результате паралича нёбных мышц (дисфагия), главное действие которых в норме сводится к разобщению носовой полости и полости рта и зева. Осмотр глотки позволяет установить свисание мягкого нёба на пораженной стороне, что обусловливает носовой оттенок голоса. Не менее частым симптомом следует считать паралич голосовых связок, вызывающий дисфонию, — голос становится хриплым. При двустороннем поражении возможны афония и удушье. Речь становиться невнятной, неразборчивой (дизартрия). К симптомам поражения блуждающего нерва относится расстройство деятельности сердца: ускорение пульса (тахикардия) и, наоборот, при его раздражении — замедление пульса (брадикардия). Следует отметить, что при одностороннем поражении блуждающего нерва эти нарушения нередко выражены незначительно. Двустороннее поражение блуждающего нерва ведет к выраженным расстройствам глотания, фонации, дыхания и сердечной деятельности. Если в процесс вовлекаются чувствительные ветви блуждающего нерва, возникает расстройство чувствительности слизистой оболочки гортани и боль в ней, а также боль в ухе.

Добавочный нерв — *n. accessorius* (XI пара)

Добавочный нерв является двигательным (рис. 5.23), слагается из блуждающей и спинномозговой частей. Двигательный путь состоит из двух нейронов — центрального и периферического. Клетки центрального нейрона располагаются в нижней части прецентральной извилины. Их аксоны проходят через заднее бедро внутренней капсулы вблизи колена, вступают в ножку мозга, мост, продолговатый мозг, где меньшая часть волокон заканчивается в каудальной части двигатель-

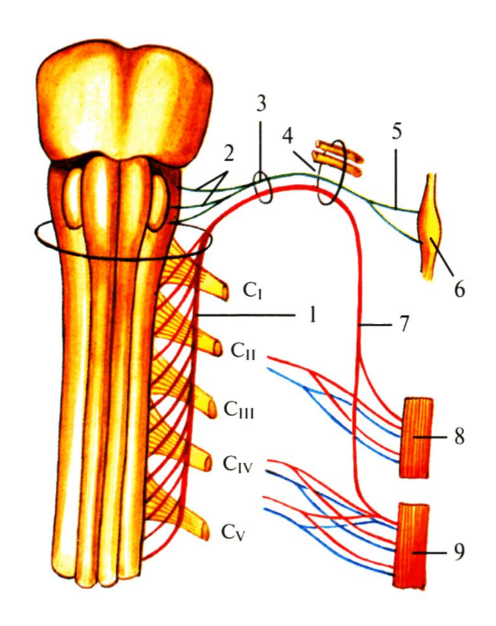


Рис. 5.23. Добавочный нерв.
1 — спинномозговые корешки (спинномозговая часть); 2 — черепные корешки (блуждающая часть); 3 — ствол добавочного нерва; 4 — яремное отверстие; 5 — внутренняя часть добавочного нерва; 6 — нижний узел блуждающего нерва; 7 — наружная ветвь; 8 — грудино-ключично-сосцевидная мышца; 9 — трапециевидная мышца. Красным цветом обозначены двигательные волокна, синим — чувствительные, зеленым — вегетативные

ного двойного ядра блуждающего нерва. Большинство волокон спускается в спинной мозг, оканчивается в дорсолатеральной части передних рогов на уровне C_I–C_V своей и противоположной сторон, т.е. ядра добавочного нерва имеют двустороннюю корковую иннервацию. Периферический нейрон состоит из спинномозговой части, выходящей из спинного мозга, и блуждающей части, выходящей из продолговатого мозга. Волокна спинномозговой части выходят из клеток передних рогов на уровне сегментов C_I–C_{IV}, слагаются в общий ствол, который через большое затылочное отверстие проникает в полость черепа, где соединяется с черепными корешками от каудальной части двойного ядра блуждающего нерва, вместе составляя ствол добавочного нерва. После выхода из полости черепа через яремное отверстие добавочный нерв делится на две ветви: внутреннюю, которая переходит в ствол блуждающего нерва, а затем в нижний гортанный нерв, и наружную, иннервирующую грудино-ключично-сосцевидную и трапециевидную мышцы.

Методика исследования. После осмотра и пальпации мышц, иннервируемых добавочным нервом, больному предлагают повернуть голову сначала в одну, а затем в другую сторону, поднять плечи и руку выше горизонтального уровня, сблизить лопатки. Для выявления парезов мышц обследующий оказывает сопротивление в выполнении этих движений. С этой целью голову больного удерживают за подбородок, а на его плечи обследующий кладет свои руки. Во время поднимания плеч обследующий с усилием удерживает их.

Симптомы поражения. При одностороннем поражении добавочного нерва голова отклонена в пораженную сторону. Поворот головы в здоровую сторону резко ограничен, поднимание плеч (пожимание плечами) затруднено. Кроме того, наблюдается атрофия грудинноключично-сосцевидной и трапециевидной мышц. При двустороннем поражении добавочного нерва голова отклонена назад, при этом поворот головы вправо или влево невозможен. Одностороннее надъядерное поражение клинически, как правило, не проявляется из-за двусторонних кортико-нуклеарных связей. В случае раздражения XI пары возникает тоническая судорога мышц, иннервируемых этим нервом. Развивается спастическая кривошея: голова повернута в сторону пораженной мышцы. При двусторонней клонической судороге грудинноключично-сосцевидной мышцы появляется гиперкинез с кивательными движениями головы.

Подъязычный нерв — *n. hypoglossus* (XII пара)

Подъязычный нерв преимущественно двигательный (рис. 5.24). В его составе идут веточки от язычного нерва, которые имеют чувствительные волокна. Двигательный путь состоит из двух нейронов. Центральный нейрон начинается в клетках нижней трети прецентральной извилины. Отходящие от этих клеток волокна проходят через колено внутренней капсулы, мост и продолговатый мозг, где заканчиваются в ядре противоположной стороны. Периферический нейрон берет начало от ядра подъязычного нерва, которое находится в продолговатом мозге дорсально по обеим сторонам от средней линии, в дне ромбовидной ямки. Волокна из клеток этого ядра направляются в толщу продолговатого мозга в вентральном направлении и выходят из продолговатого мозга между пирамидой и оливой. Из полости черепа выходит через отверстие подъязычного нерва (*f. nervi hypoglossi*). Функция подъязычного нерва — иннервация мышц самого языка и мышц, двигающих язык вперед и вниз, вверх и назад. Из всех этих мышц для клинической практики особое значение имеет подбородочно-язычная, выдвигающая язык вперед и вниз. Подъязычный нерв имеет связь с верхним симпатическим узлом и нижним узлом блуждающего нерва.

Методика исследования. Больному предлагают высунуть язык и при этом следят, не отклоняется ли он в сторону, отмечают, нет ли атрофии, фибриллярных подергиваний, тремора. У ядра XII пары располагаются клетки, от которых идут волокна, иннервирующие круговую мышцу рта, поэтому при ядерном поражении XII пары возникают истончение, складчатость губ; больной не может свистеть.

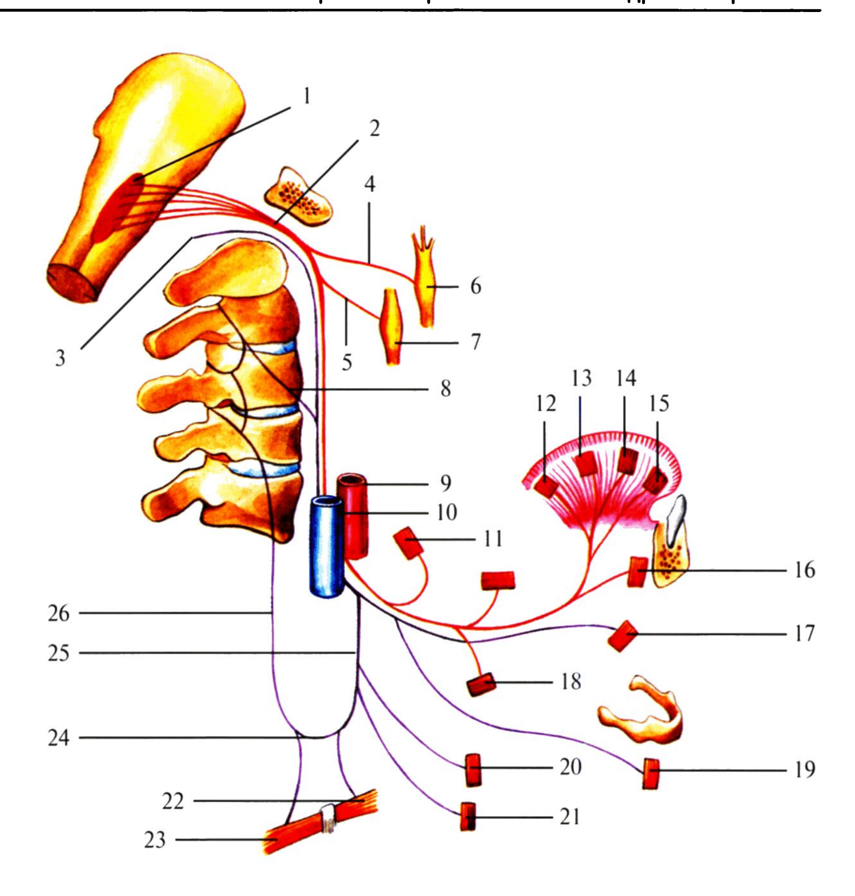


Рис. 5.24. Подъязычный нерв.
1 — ядро подъязычного нерва; 2 — подъязычный канал; 3 — чувствительные волокна к мозговым оболочкам; 4 — соединительные волокна к верхнему шейному симпатическому узлу; 5 — соединительные волокна к нижнему узлу блуждающего нерва; 6 — верхний шейный симпатический узел; 7 — нижний узел блуждающего нерва; 8 — соединительные волокна к двум первым спинномозговым узлам; 9 — внутренняя сонная артерия; 10 — внутренняя яремная вена; 11 — шилоязычная мышца; 12 — вертикальная мышца языка; 13 — верхняя продольная мышца языка; 14 — поперечная мышца языка; 15 — нижняя продольная мышца языка; 16 — подбородочно-язычная мышца; 17 — подбородочно-подъязычная мышца; 18 — подъязычно-язычная мышца; 19 — щитоподъязычная мышца; 20 — грудино-подъязычная мышца; 21 — грудино-щитовидная мышца; 22 – верхнее брюшко лопаточно-подъязычной мышцы; 23 — нижнее брюшко лопаточно-подъязычной мышцы; 24 — шейная петля; 25 — нижний корешок; 26 – верхний корешок. Красным цветом обозначены волокна от бульбарного отдела, фиолетовым — от шейного

Симптомы поражения. При поражении ядра или исходящих из него волокон возникает периферический паралич или парез соответствующей половины языка (рис. 5.25). Тонус и трофика мышц снижаются, поверхность языка становится неровной, морщинистой. Если повреждены клетки ядра, появляются фибриллярные подергивания. При высовывании язык отклоняется в сторону пораженной мышцы вследствие того, что подбородочно-язычная мышца здоровой стороны выталкивает язык вперед и медиально. При двустороннем поражении подъязычного нерва развивается паралич языка (глоссоплегия), при этом язык неподвижен, речь неотчетливая (дизартрия) или становится невозможной (анартрия). Затрудняются формирование и передвижение пищевого комка, что нарушает прием пищи.

Очень важно дифференцировать центральный и периферический паралич мышц языка. Центральный паралич мышц языка возникает при поражении корково-ядерного пути. При центральном параличе язык отклоняется в сторону, противоположную очагу поражения (рис. 5.26). Обычно при этом имеется парез (паралич) мышц конечностей, также противоположный очагу поражения. При периферическом параличе язык отклоняется в сторону очага поражения, имеются атрофия мышц половины языка и фибриллярные подергивания в случае ядерного поражения.

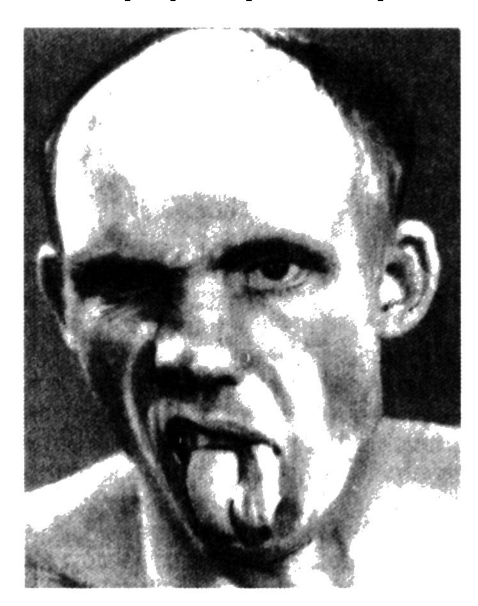


Рис. 5.25. Поражение левого подъязычного нерва по центральному типу

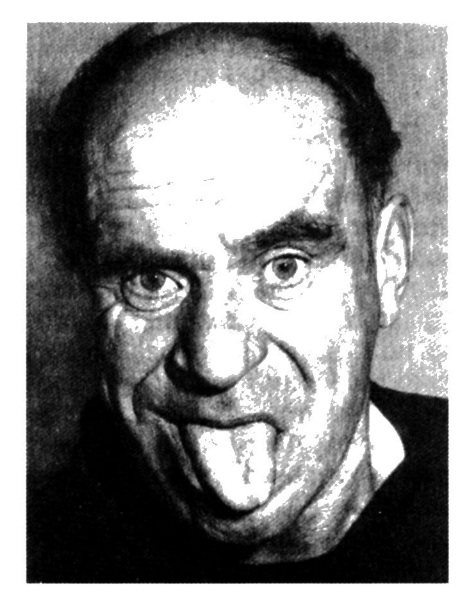


Рис. 5.26. Поражение левого подъязычного нерва по периферическому типу

5.2. БУЛЬБАРНЫЙ И ПСЕВДОБУЛЬБАРНЫЙ СИНДРОМЫ

Сочетанное поражение периферических двигательных нейронов языкоглоточного, блуждающего и подъязычного нервов по периферическому типу приводит к развитию так называемого бульбарного паралича. Он возникает при поражении ядер IX, X и XII пар черепных нервов в области продолговатого мозга или их корешков на основании мозга либо самих нервов. Поражение может быть как односторонним, так и двусторонним. Возникает паралич мягкого нёба, надгортанника, гортани. Голос приобретает носовой оттенок, становится глухим и хриплым (дисфония), речь — невнятной (дизартрия) или невозможной (анартрия), нарушается глотание: жидкая пища попадает в нос, гортань (дисфагия). При осмотре выявляются неподвижность нёбных дужек и голосовых связок, фибриллярные подергивания мышц языка, их атрофия; подвижность языка ограничена, вплоть до глоссоплегии. В тяжелых случаях наблюдаются нарушения жизненно важных функций организма, отсутствуют глоточный и нёбный рефлексы (дыхания и сердечной деятельности). Наблюдается при боковом амиотрофическом склерозе, нарушении кровообращения в области продолговатого мозга, опухолях ствола, стволовых энцефалитах, сирингобульбии, полиоэнцефаломиелите, полиневрите, аномалии большого затылочного отверстия, переломе основания черепа.

Двустороннее поражение корково-ядерных путей, соединяющих кору больших полушарий мозга с соответствующими ядрами черепных нервов, носит название псевдобульбарного синдрома и сопровождается расстройствами глотания, фонации и артикуляции. При одностороннем поражении надъядерных путей никаких расстройств функции языкоглоточного и блуждающего нервов не наступает вследствие двусторонней корковой связи их ядер. Псевдобульбарный синдром, будучи центральным параличом, не ведет к выпадению стволовых рефлексов, связанных с продолговатым мозгом, в отличие от бульбарного синдрома.

Как и при любом центральном параличе, атрофии мышц и изменения электровозбудимости при этом не бывает. Кроме дисфагии, дизартрии, выражены рефлексы орального автоматизма: назолабиальный (рис. 5.27), губной (рис. 5.28), хоботковый (рис. 5.29), ладонно-подбородочный Маринеску–Радовичи (рис. 5.30), а также насильственные плач и смех (рис. 5.31). Отмечается повышение подбородочного и глоточного рефлексов.



Рис. 5.27. Назолабиальный рефлекс

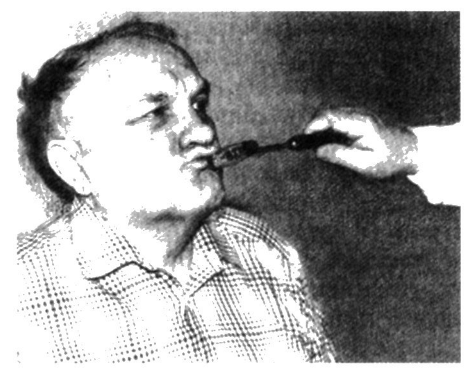


Рис. 5.28. Губной рефлекс



Рис. 5.29. Хоботковый рефлекс

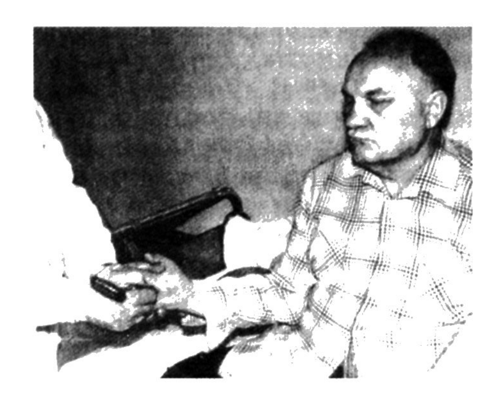


Рис. 5.30. Ладонно-подбородочный рефлекс Маринеску–Радовичи

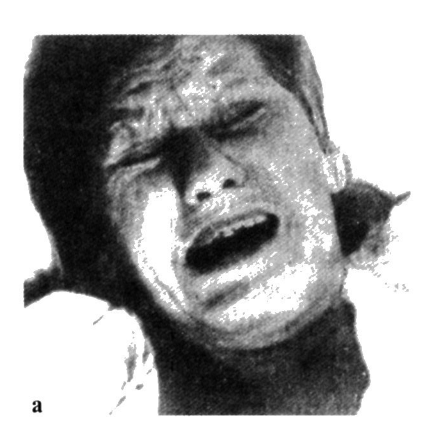




Рис. 5.31. Насильственные плач (**а**) и смех (**б**)

5.3. АЛЬТЕРНИРУЮЩИЕ СИНДРОМЫ ПРИ ПОРАЖЕНИИ СТВОЛА ГОЛОВНОГО МОЗГА

Альтернирующий синдром включает в себя поражение черепных нервов на стороне очага по периферическому типу в результате вовлечения в процесс их ядер и корешков, а также гемиплегию, нередко в сочетании с гемианестезией противоположных очагу конечностей. Синдром возникает вследствие сочетанного поражения пирамидного пути и чувствительных проводников, а также ядер или корешков черепных нервов. Функции черепных нервов нарушаются на стороне очага поражения, а проводниковые расстройства выявляются на противоположной. Соответственно локализации очага поражения в мозговом стволе альтернирующие синдромы подразделяются на педункулярные (при поражении ножки мозга); понтинные, или мостовые (при поражении моста мозга); бульбарные (при поражении продолговатого мозга).

Педункулярные альтернирующие синдромы (рис. 5.32). *Синдром Вебера* — поражение глазодвигательного нерва на стороне очага и центральный парез мышц лица и языка (поражение корково-ядерного пути) на противоположной стороне. *Синдром Бенедикта* возникает при локализации в медиально-дорсальном отделе среднего мозга, проявляется поражением глазодвигательного нерва на стороне очага, хореоатетозом и интенционным дрожанием противоположных конечностей. *Синдром Клода* проявляется поражением глазодвигательного нерва на стороне очага и мозжечковыми симптомами (атаксия, адиадохокинез, дисметрия) на противоположной стороне. Иногда при этом отмечаются дизартрия и расстройство глотания.

Понтинные (мостовые) альтернирующие синдромы (рис. 5.33). *Синдром Мийяра—Гюблера* возникает при поражении нижнего отдела моста. Это периферическое поражение лицевого нерва на стороне очага, центральный паралич противоположных конечностей. *Синдром Бриссо—Сикара* выявляется при раздражении клеток ядра лицевого нерва в виде сокращения мимических мышц на стороне очага и спастического гемипареза или гемиплегии противоположных конечностей. *Синдром Фовиля* включает в себя поражение лицевого и отводящего нервов (в сочетании с параличом взора) на стороне очага и гемиплегию, а иногда и гемианестезию (вследствие поражения медиальной петли) противоположных конечностей. *Синдром Раймона—Сестана* — сочетание пареза взора в сторону патологического очага, атаксии и хореоатетоза на той же стороне с гемипарезом и гемианестезией на противоположной стороне.

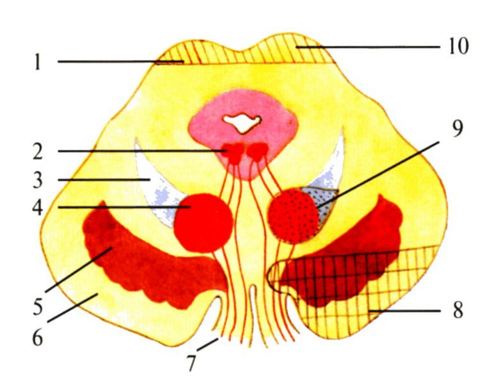


Рис. 5.32. Расположение основных клеточных образований на поперечном срезе среднего мозга на уровне верхних бугорков четверохолмия (схема).

1 — верхний бугорок; 2 — ядро глазодвигательного нерва; 3 — медиальная петля; 4 — красное ядро; 5 — черное вещество; 6 — ножка мозга; 7 — глазодвигательный нерв; локализация поражения при синдромах Вебера (8), Бенедикта (9), Парино (10)

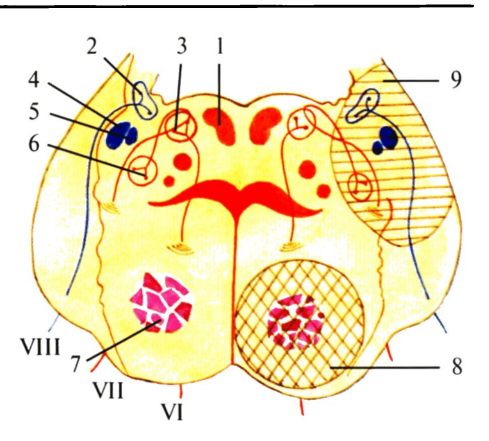


Рис. 5.33. Расположение ядер черепных нервов на поперечном срезе в нижнем отделе моста мозга (схема).

1 — медиальный продольный пучок; 2 — верхнее вестибулярное ядро; 3 — ядро отводящего нерва; 4 — спинномозговой путь тройничного нерва; 5 — ядро спинномозгового пути тройничного нерва; 6 — ядро лицевого нерва; 7 — корково-спинномозговой и корково-ядерный пути; локализация поражения при синдромах Раймона–Сестана (8) и мостомозжечкового угла (9); VI, VII, VIII — черепные нервы

Бульбарные альтернирующие синдромы (рис. 5.34). *Синдром Джексона* вызывает периферическое поражение подъязычного нерва на стороне очага и гемиплегию или гемипарез конечностей противоположной стороны. *Синдром Авеллиса* включает поражение языкоглоточного и блуждающего нервов (паралич мягкого нёба и голосовой связки на стороне очага с поперхиванием при еде, попаданием жидкой пищи в нос, дизартрией и дисфонией) и гемиплегию на противоположной стороне. *Синдром Бабинского–Нажотта* проявляется мозжечковыми симптомами в виде гемиатаксии, гемиасинергии, латеропульсии (в результате поражения нижней мозжечковой ножки, оливоцеребеллярных волокон), миозом или синдромом Бернара–Горнера на стороне очага и гемиплегией и гемианестезией на противоположной стороне. *Синдром Шмидта* включает паралич голосовых связок, мягкого нёба, трапециевидной и грудино-ключично-сосцевидной мышц на стороне поражения (IX, X и XI нервы), гемипарез противоположных конечностей. Для *синдрома*

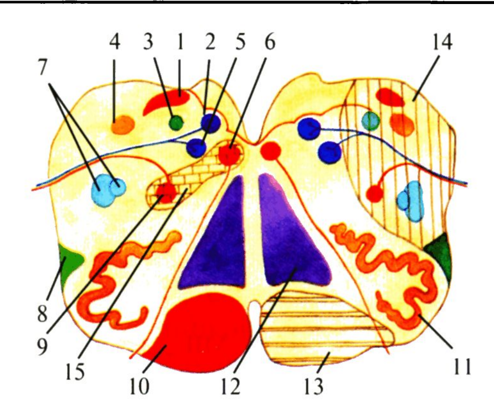


Рис. 5.34. Расположение ядер черепных нервов на поперечном срезе продолговатого мозга (схема).
1 — тонкое ядро; 2 — заднее ядро блуждающего нерва; 3 — нижнее вестибулярное ядро; 4 — клиновидное ядро; 5 — ядро одиночного пути; 6 — ядро подъязычного нерва; 7 — ядро спинномозгового пути тройничного нерва; 8 — спиноталамический путь; 9 — двойное ядро; 10 — пирамида; 11 — олива; 12 — медиальная петля; локализация поражения при синдромах Джексона (13), Валленберга–Захарченко (14), Тапиа (15)

Валленберга–Захарченко характерны паралич мягкого нёба и голосовой связки, анестезия зева и гортани, расстройство чувствительности на лице, гемиатаксия (при поражении мозжечковых путей) на стороне очага и на противоположной стороне — гемиплегия, аналгезия и термоанестезия.

Глава 6
ВЕГЕТАТИВНАЯ НЕРВНАЯ СИСТЕМА

Вегетативная (автономная) нервная система регулирует все внутренние процессы организма: функции внутренних органов и систем, желез, кровеносных и лимфатических сосудов, гладкой и частично поперечнополосатой мускулатуры, органов чувств (рис. 6.1). Она обеспечивает гомеостаз организма, т.е. относительное динамическое постоянство внутренней среды и устойчивость его основных физиологических функций (кровообращение, дыхание, пищеварение, терморегуляция, обмен веществ, выделение, размножение и др.). Кроме того, вегетативная нервная система выполняет адаптационно-трофическую функцию — регуляцию обмена веществ применительно к условиям внешней среды.

Термин «автономная нервная система» отражает управление непроизвольными функциями организма. Автономная нервная система находится в зависимости от высших центров нервной системы. Между автономной и соматической частями нервной системы существует тесная анатомическая и функциональная взаимосвязь. В составе черепных и спинномозговых нервов проходят вегетативные нервные проводники. Основной морфологической единицей вегетативной нервной системы, как и соматической, является нейрон, а основной функциональной единицей — рефлекторная дуга. В вегетативной нервной системе имеются центральный (клетки и волокна, располагающиеся в головном и спинном мозге) и периферический (все остальные ее образования) отделы. Выделяют также симпатическую и парасимпатическую части. Их основное различие состоит в особенностях функциональной иннервации и определяется отношением к средствам, воздействующим на вегетативную нервную систему. Симпатическая часть возбуждается адреналином, а парасимпатическая — ацетилхолином. Тормозящее влияние на симпатическую часть оказывает эрготамин, а на парасимпатическую — атропин.

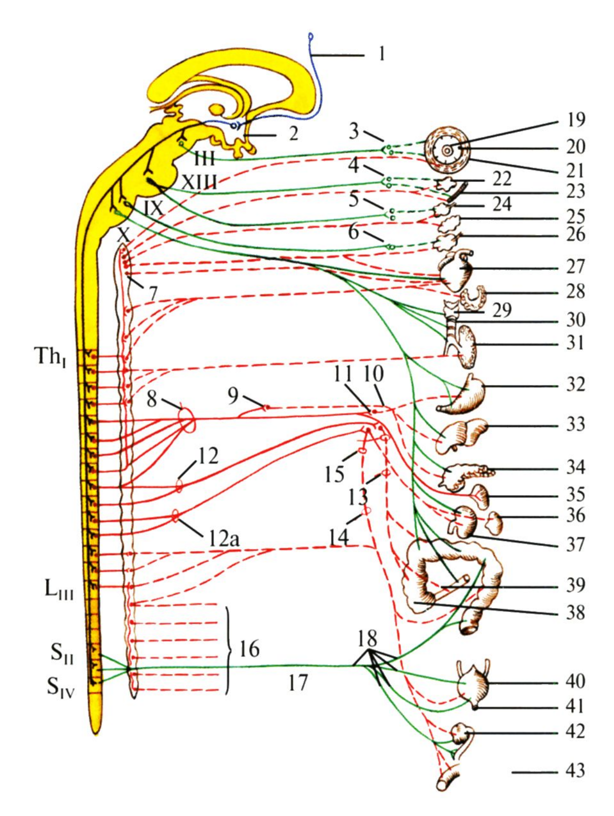


Рис. 6.1. Вегетативная нервная система (схема).

1 — кора лобной доли большого мозга; 2 — гипоталамус; 3 — ресничный узел; 4 – крылонёбный узел; 5 — поднижнечелюстной и подъязычный узлы; 6 — ушной узел; 7 — верхний шейный симпатический узел; 8 — большой внутренностный нерв; 9 — внутренностный узел; 10 — чревное сплетение; 11 — чревные узлы; 12 – малый внутренностный нерв; 12а — нижний внутренностный нерв; 13 — верхнее брыжеечное сплетение; 14 — нижнее брыжеечное сплетение; 15 — аортальное сплетение; 16 — симпатические волокна к передним ветвям поясничных и крестцовых нервов для сосудов ног; 17 — тазовый нерв; 18 — подчревное сплетение; 19 — ресничная мышца; 20 — сфинктер зрачка; 21 — дилататор зрачка; 22 — слезная железа; 23 — железы слизистой оболочки носовой полости; 24 — поднижнечелюстная железа; 25 — подъязычная железа; 26 — околоушная железа; 27 — сердце; 28 — щитовидная железа; 29 — гортань; 30 — мышцы трахеи и бронхов; 31 — легкое; 32 — желудок; 33 — печень; 34 — поджелудочная железа; 35 – надпочечник; 36 — селезенка; 37 — почка; 38 — толстая кишка; 39 — тонкая кишка; 40 — детрузор мочевого пузыря (мышца, выталкивающая мочу); 41 — сфинктер мочевого пузыря; 42 — половые железы; 43 — половые органы; III, XIII, IX, X — черепные нервы

6.1. СИМПАТИЧЕСКИЙ ОТДЕЛ ВЕГЕТАТИВНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Центральные образования расположены в коре большого мозга, гипоталамических ядрах, стволе мозга, в ретикулярной формации, а также в спинном мозге (в боковых рогах). Корковое представительство выяснено недостаточно. От клеток боковых рогов спинного мозга на уровне от C_{VIII} до L_V начинаются периферические образования симпатического отдела. Аксоны этих клеток проходят в составе передних корешков и, отделившись от них, образуют соединительную ветвь, которая подходит к узлам симпатического ствола. Здесь часть волокон заканчивается. От клеток узлов симпатического ствола начинаются аксоны вторых нейронов, которые вновь подходят к спинномозговым нервам и заканчиваются в соответствующих сегментах. Волокна, которые проходят через узлы симпатического ствола, не прерываясь, подходят к промежуточным узлам, находящимся между иннервируемым органом и спинным мозгом. От промежуточных узлов начинаются аксоны вторых нейронов, направляющиеся к иннервируемым органам.

Симпатический ствол располагается вдоль боковой поверхности позвоночника и имеет в своем составе 24 пары симпатических узлов: 3 шейных, 12 грудных, 5 поясничных, 4 крестцовых. Из аксонов клеток верхнего шейного симпатического узла формируется симпатическое сплетение сонной артерии, из нижнего — верхний сердечный нерв, образующий симпатическое сплетение в сердце. Из грудных узлов иннервируются аорта, легкие, бронхи, органы брюшной полости, из поясничных — органы малого таза.

6.2. ПАРАСИМПАТИЧЕСКИЙ ОТДЕЛ ВЕГЕТАТИВНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Его образования начинаются от коры больших полушарий, хотя корковое представительство, так же как и симпатической части, выяснено недостаточно (в основном это лимбико-ретикулярный комплекс). Выделяют мезэнцефальный и бульбарный отделы в головном мозге и сакральный — в спинном мозге. Мезенцефальный отдел включает ядра черепных нервов: III пара — добавочное ядро Якубовича (парное, мелкоклеточное), иннервирующее мышцу, суживающую зрачок; ядро Перлиа (непарное мелкоклеточное) иннервирует ресничную мышцу, участвующую в аккомодации. Бульбарный отдел составляют верхнее

и нижнее слюноотделительные ядра (VII и IX пары); X пара — вегетативное ядро, иннервирующее сердце, бронхи, желудочно-кишечный тракт, его пищеварительные железы, другие внутренние органы. Сакральный отдел представлен клетками в сегментах S_{II}–S_{IV}, аксоны которых образуют тазовый нерв, иннервирующий мочеполовые органы и прямую кишку (см. рис. 6.1).

Под влиянием как симпатического, так и парасимпатического отдела вегетативной нервной системы находятся все органы, за исключением сосудов, потовых желез и мозгового слоя надпочечников, имеющих только симпатическую иннервацию. Парасимпатический отдел является более древним. В результате его деятельности создаются устойчивые состояния органов и условия для создания запасов энергетических субстратов. Симпатическая часть изменяет эти состояния (т.е. функциональные способности органов) применительно к выполняемой функции. Обе части функционируют в тесном взаимодействии. При определенных условиях возможно функциональное преобладание одной части над другой. В случае преобладания тонуса парасимпатической части развивается состояние парасимпатотонии, симпатической части — симпатотонии. Парасимпатотония характерна для состояния сна, симпатотония — для аффективных состояний (страх, гнев и др.).

В клинических условиях возможны состояния, при которых нарушается деятельность отдельных органов или систем организма в результате преобладания тонуса одной из частей вегетативной нервной системы. Парасимпатотонические проявления сопровождают бронхиальную астму, крапивницу, отек Квинке, вазомоторный ринит, морскую болезнь; симпатотонические — спазм сосудов в виде синдрома Рейно, мигрень, транзиторную форму гипертонической болезни, сосудистые кризы при гипоталамическом синдроме, ганглионарных поражениях, панические атаки. Интеграцию вегетативных и соматических функций осуществляют кора полушарий большого мозга, гипоталамус и ретикулярная формация.

6.3. ЛИМБИКО-РЕТИКУЛЯРНЫЙ КОМПЛЕКС

Вся деятельность вегетативной нервной системы контролируется и регулируется корковыми отделами нервной системы (кора лобных долей, парагиппокампальная и поясная извилины). Лимбическая система является центром регуляции эмоций и нервным субстратом долговременной памяти. Ритм сна и бодрствования также регулируется лимбической системой.

Под лимбической системой (рис. 6.2) понимают ряд тесно взаимосвязанных корковых и подкорковых структур, имеющих общие развитие и функции. В ее состав входят также образования обонятельных путей, расположенные на основании мозга, прозрачная перегородка, сводчатая извилина, кора задней орбитальной поверхности лобной доли, гиппокамп, зубчатая извилина. Подкорковые структуры лимбической системы включают хвостатое ядро, скорлупу, миндалевидное тело, передний бугорок таламуса, гипоталамус, ядро уздечки. Лимбическая система включает сложное переплетение восходящих и нисходящих путей, теснейшим образом связанных с ретикулярной формацией.

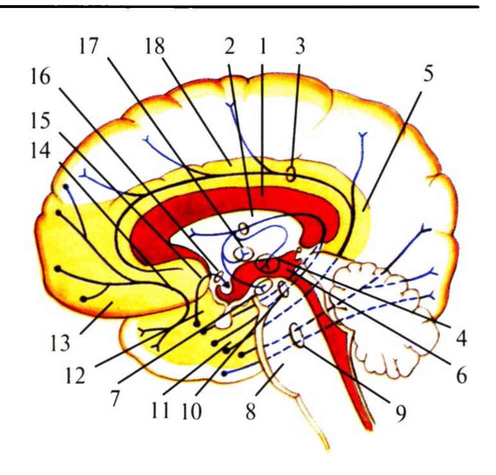


Рис. 6.2. Лимбическая система.
1 — мозолистое тело; 2 — свод; 3 — пояс; 4 — задний таламус; 5 — перешеек поясной извилины; 6 — III желудочек; 7 — сосцевидное тело; 8 — мост; 9 — нижний продольный пучок; 10 — кайма; 11 — извилина гиппокампа; 12 — крючок; 13 — глазничная поверхность лобного полюса; 14 — крючковидный пучок; 15 — поперечная связь миндалевидного тела; 16 — передняя спайка; 17 — передний таламус; 18 — поясная извилина

Раздражение лимбической системы приводит к мобилизации как симпатических, так и парасимпатических механизмов, что имеет соответствующие вегетативные проявления. Выраженный вегетативный эффект возникает при раздражении передних отделов лимбической системы, в частности орбитальной коры, миндалевидного тела и поясной извилины. При этом появляются изменения саливации, частоты дыхания, усиление перистальтики кишечника, мочеиспускание, дефекация и др.

Особое значение в функционировании вегетативной нервной системы имеет гипоталамус, осуществляющий регуляцию функций симпатической и парасимпатической систем. Кроме того, гипоталамус реализует взаимодействие нервной и эндокринной, интеграцию соматической и вегетативной деятельности. В гипоталамусе имеются специфические и неспецифические ядра. Специфические ядра вырабатывают гормоны (вазопрессин. окситоцин) и рилизинг-факторы, регулирующие секрецию гормонов передней долей гипофиза.

6.4. ВЕГЕТАТИВНАЯ ИННЕРВАЦИЯ ГОЛОВЫ

Симпатические волокна, иннервирующие лицо, голову и шею, начинаются от клеток, расположенных в боковых рогах спинного мозга (C_{VIII}–Th_{III}). Большинство волокон прерывается в верхнем шейном симпатическом узле, а меньшая часть направляется к наружной и внутренней сонным артериям и образует на них периартериальные симпатические сплетения. К ним присоединяются постганглионарные волокна, идущие от среднего и нижнего шейных симпатических узлов. В мелких узелках (клеточных скоплениях), расположенных в периартериальных сплетениях ветвей наружной сонной артерии, оканчиваются волокна, не прервавшиеся в узлах симпатического ствола. Остальные волокна прерываются в лицевых ганглиях: ресничном, крылонёбном, подъязычном, подчелюстном и ушном. Постганглионарные волокна от этих узлов, а также волокна от клеток верхнего и других шейных симпатических узлов идут к тканям лица и головы, частично — в составе черепных нервов (рис. 6.3).

Афферентные симпатические волокна от головы и шеи направляются к периартериальным сплетениям разветвлений общей сонной артерии, проходят через шейные узлы симпатического ствола, частично контактируя с их клетками, и через соединительные ветви подходят к спинномозговым узлам, замыкая дугу рефлекса.

Парасимпатические волокна образуются аксонами стволовых парасимпатических ядер, направляются в основном к пяти вегетативным ганглиям лица, в которых прерываются. Меньшая часть волокон направляется к парасимпатическим скоплениям клеток периартериальных сплетений, где также прерывается, и постганглионарные волокна идут в составе черепных нервов или периартериальных сплетений. В парасимпатической части имеются также афферентные волокна, которые идут в системе блуждающего нерва и направляются к чувствительным ядрам ствола мозга. Передний и средний отделы гипоталамической области через симпатические и парасимпатические проводники влияют на функцию преимущественно ипсилатеральных слюнных желез.

6.5. ВЕГЕТАТИВНАЯ ИННЕРВАЦИЯ ГЛАЗА

Симпатическая иннервация. Симпатические нейроны находятся в боковых рогах сегментов C_{VIII}–Th_{III} спинного мозга (*centrun ciliospinale*). Отростки этих нейронов, формируя преганглионарные волокна, вы-

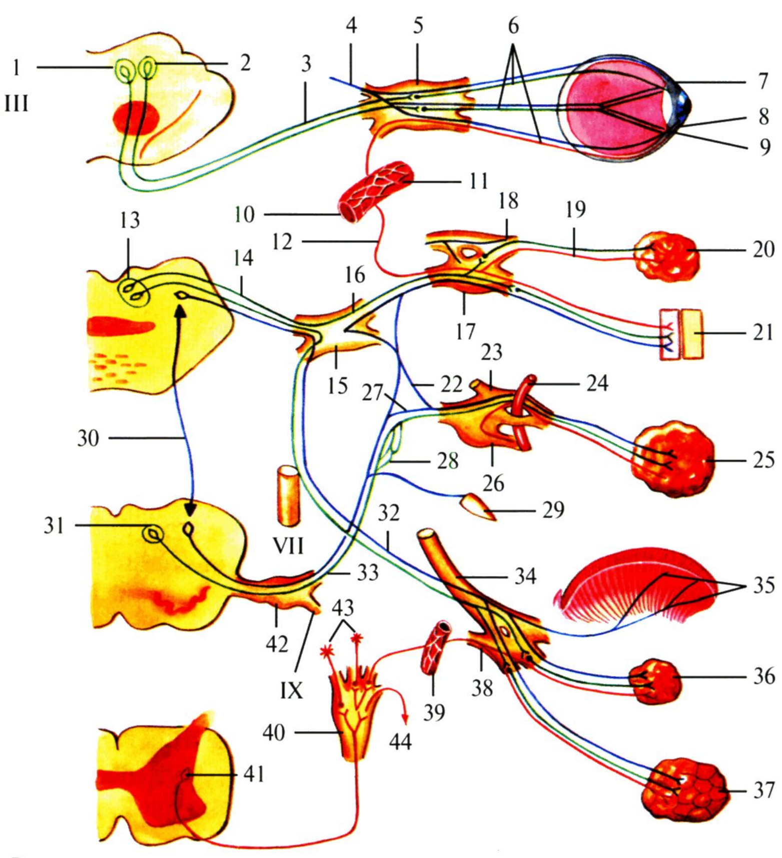


Рис. 6.3. Вегетативная иннервация головы.

1 — заднее центральное ядро глазодвигательного нерва; 2 — добавочное ядро глазодвигательного нерва (ядро Якубовича–Эдингера–Вестфаля); 3 — глазодвигательный нерв; 4 — носоресничная ветвь от глазного нерва; 5 — ресничный узел; 6 — короткие ресничные нервы; 7 — сфинктер зрачка; 8 — дилататор зрачка; 9 — ресничная мышца; 10 — внутренняя сонная артерия; 11 — сонное сплетение; 12 — глубокий каменистый нерв; 13 — верхнее слюноотделительное ядро; 14 — промежуточный нерв; 15 — узел коленца; 16 — большой каменистый нерв; 17 — крылонёбный узел; 18 — верхнечелюстной нерв (II ветвь тройничного нерва); 19 — скуловой нерв; 20 — слезная железа; 21 — слизистые оболочки носа и нёба; 22 — коленцебарабанный нерв; 23 — ушно-височный нерв; 24 — средняя менингеальная артерия; 25 — околоушная железа; 26 — ушной узел; 27 — малый каменистый нерв; 28 — барабанное сплетение; 29 — слуховая труба; 30 — одиночный путь; 31 — нижнее слюноотделительное ядро; 32 — барабанная струна; 33 — барабанный нерв; 34 — язычный нерв (от нижнечелюстного нерва — III ветви тройничного нерва); 35 — вкусовые волокна к передним $^2/_3$ языка; 36 — подъязычная железа; 37 — подчелюстная железа; 38 — поднижнечелюстной узел; 39 — лицевая артерия; 40 — верхний шейный симпатический узел; 41 — клетки бокового рога Th_I–Th_{II}; 42 — нижний узел языкоглоточного нерва; 43 — симпатические волокна к сплетениям внутренней сонной и средней оболочечной артерий; 44 — иннервация лица и волосистой части головы. III, VII, IX — черепные нервы. Зеленым цветом обозначены парасимпатические волокна, красным — симпатические, синим — чувствительные



Рис. 6.4. Правосторонний синдром Бернара–Горнера. Птоз, миоз, энофтальм

ходят из спинного мозга вместе с передними корешками, в составе белых соединительных ветвей входят в симпатический ствол и, не прерываясь, проходят через вышележащие узлы, заканчиваясь у клеток верхнего шейного симпатического сплетения. Постганглионарные волокна этого узла сопровождают внутреннюю сонную артерию, оплетая ее стенку, проникают в полость черепа, где соединяются с I ветвью тройничного нерва, проникают в полость орбиты и оканчиваются у мышцы, расширяющей зрачок (*m. dilatator pupillae*).

Симпатические волокна иннервируют и другие структуры глаза: тарзальные мышцы, расширяющие глазную щель, орбитальную мышцу глаза, а также некоторые структуры лица — потоотделительные железы лица, гладкие мышцы лица и сосудов.

Парасимпатическая иннервация. Преганглионарный парасимпатический нейрон лежит в добавочном ядре глазодвигательного нерва. В составе последнего выходит из ствола мозга и достигает ресничатого узла (*ganglion ciliare*), где переключается на постганглионарные клетки. Оттуда часть волокон отправляется к мышце, суживающей зрачок (*m. sphincter pupillae*), а другая часть участвует в обеспечении аккомодации.

Нарушение вегетативной иннервации глаза. Поражение симпатических образований вызывает синдром Бернара–Горнера (рис. 6.4) с сужением зрачка (миоз), сужением глазной щели (птоз), западением глазного яблока (энофтальм). Возможны также развитие гомолатерального ангидроза, гиперемии конъюнктивы, депигментация радужной оболочки.

Развитие синдрома Бернара–Горнера возможно при локализации поражения на различном уровне — вовлечении заднего продольного пучка, путей к мышце, расширяющей зрачок. Врожденный вариант синдрома чаще связан с родовой травмой с поражением плечевого сплетения.

При раздражении симпатических волокон возникает синдром, обратный синдрому Бернара–Горнера (Пурфур дю Пти) — расширение глазной щели и зрачка (мидриаз), экзофтальм.

6.6. ВЕГЕТАТИВНАЯ ИННЕРВАЦИЯ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ

Регуляция деятельности мочевого пузыря осуществляется симпатическими и парасимпатическими отделами вегетативной нервной системы (рис. 6.5) и включает в себя удержание мочи и опорожнение мочевого пузыря. В норме более активированы механизмы удержания, которое осуществляется в результате активации симпатической иннервации и блокады парасимпатического сигнала на уровне сегментов L_I–L_{II} спинного мозга, при этом подавляется активность детрузора и повышается тонус мышц внутреннего сфинктера мочевого пузыря.

Регуляция акта мочеиспускания происходит при активации парасимпатического центра на уровне S_{II}–S_{IV} и центра мочеиспускания в мосту мозга (рис. 6.6). Нисходящие эфферентные сигналы направляют сигналы, обеспечивающие расслабление наружного сфинктера, подавляют симпатическую активность, снимают блок проведения по парасимпатическим волокнам, стимулируют парасимпатический центр. Следствием этого становятся сокращение детрузора и расслабление сфинктеров. Указанный механизм находится под контролем коры головного мозга, в регуляции принимают участие ретикулярная формация, лимбическая система, лобные доли больших полушарий.

Произвольная остановка мочеиспускания происходит при поступлении команды из коры головного мозга к центрам мочеиспускания в стволе мозга и крестцовом отделе спинного мозга, что приводит к сокращению наружного и внутреннего сфинктеров мышц тазового дна и периуретральной поперечнополосатой мускулатуры.

Поражение парасимпатических центров крестцового отдела, исходящих из него вегетативных нервов сопровождается развитием задержки мочи. Она может возникнуть также при поражении спинного мозга (травма, опухоль и пр.) на уровне выше симпатических центров (Th_{XI}–L_{II}). Частичное поражение спинного мозга выше уровня расположения вегетативных центров может привести к развитию императивных позывов на мочеиспускание. При поражении спинального симпатического центра (Th_{XI}–L_{II}) возникает истинное недержание мочи.

Методика исследования. Существуют многочисленные клинические и лабораторные методы исследования вегетативной нервной системы, их выбор определяется задачей и условиями исследования. Однако во всех случаях необходимо учитывать исходный вегетативный тонус и уровень колебаний относительно фонового значения. Чем выше исходный уровень, тем меньше будет ответ при функциональных пробах.

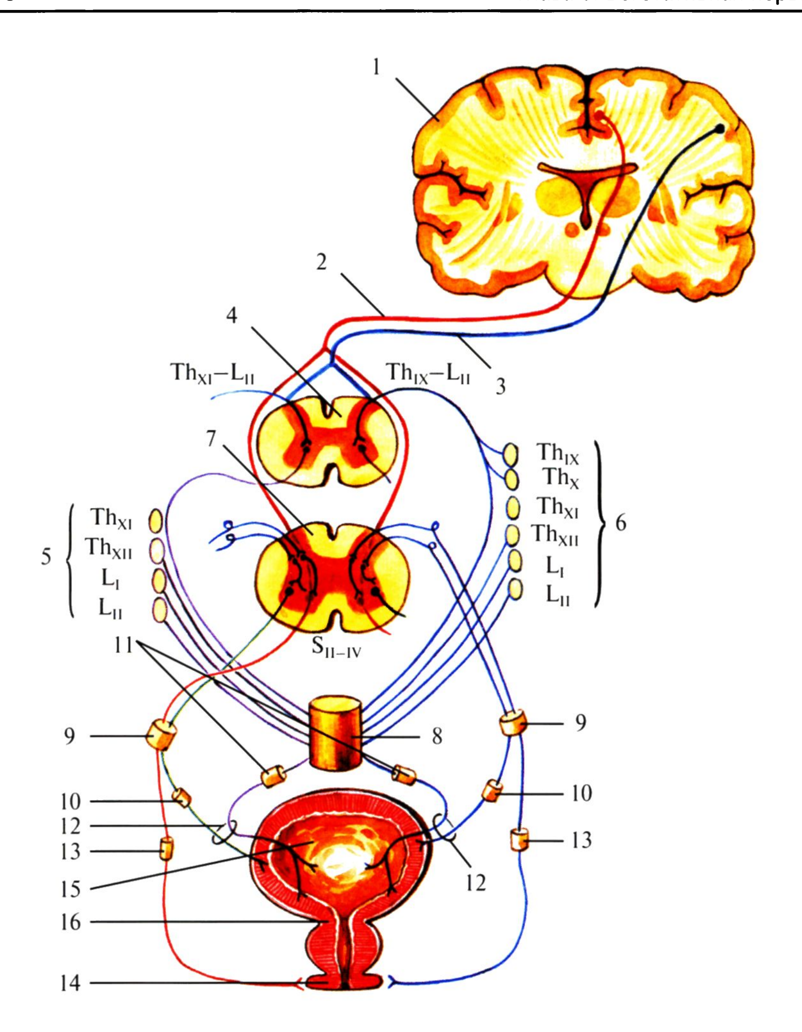


Рис. 6.5. Центральная и периферическая иннервация мочевого пузыря.

1 — кора большого мозга; 2 — волокна, обеспечивающие произвольный контроль за опорожнением мочевого пузыря; 3 — волокна болевой и температурной чувствительности; 4 — поперечный срез спинного мозга (Th_{IX}–L_{II} для чувствительных волокон, Th_{XI}–L_{II} для двигательных); 5 — симпатическая цепочка (Th_{XI}–L_{II}); 6 — симпатическая цепочка (Th_{IX}–L_{II}); 7 — поперечный срез спинного мозга (сегменты S_{II}–S_{IV}); 8 — крестцовый (непарный) узел; 9 — половое сплетение; 10 – тазовые внутренностные нервы; 11 — подчревный нерв; 12 — нижнее подчревное сплетение; 13 — половой нерв; 14 — наружный сфинктер мочевого пузыря; 15 — детрузор мочевого пузыря; 16 – внутренний сфинктер мочевого пузыря

В отдельных случаях возможна даже парадоксальная реакция. Исследование лучше проводить утром натощак или через 2 ч после еды, в одно и то же время, не менее 3 раз. За исходную величину берут минимальное значение получаемых данных.

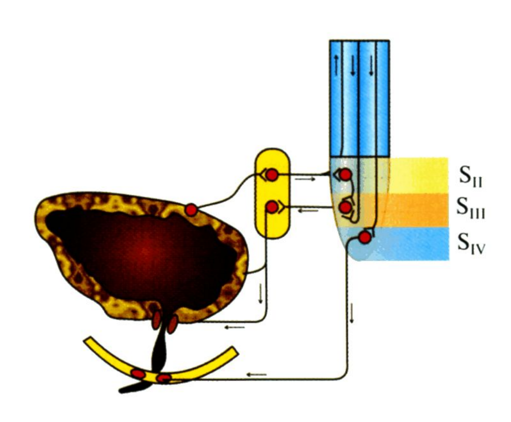


Рис. 6.6. Регуляция акта мочеиспускания

Основные клинические проявления преобладания симпатической и парасимпатической систем представлены в табл. 6.1.

Для оценки вегетативного тонуса возможно проведение проб с воздействием фармакологическими средствами или физическими факторами. В качестве фармакологических средств используют растворы адреналина, инсулина, мезатона, пилокарпина, атропина, гистамина и др.

Таблица 6.1. Клиническая характеристика функционального состояния вегетативной нервной системы

Симптомы и показатели	Симпатические реакции	Парасимпатические реакции
Сосудистый рисунок	Не выражен	Усилен, цианоз
Сальность	Нормальная	Повышена
Сухость	Нормальная	Повышена
Потоотделение	Уменьшено	Усилено (пот жидкий)
Дермографизм	Розовый, белый	Интенсивно-красный, возвышающийся
Температура тела	Снижена	Повышена
Пигментация	Усилена	Снижена
Переносимость холода	Удовлетворительная	Плохая
Переносимость жары	Плохая, непереносимость	Удовлетворительная
Масса тела	Склонность к уменьшению	Склонность к увеличению
Аппетит	Повышен	Понижен
Зрачки	Расширены	Нормальные
Глазные щели	Расширены	Нормальные
Пульс	Лабильная тахикардия	Брадикардия

Окончание табл. 6.1

Симптомы и показатели	Симпатические реакции	Парасимпатические реакции
АД	Повышено	Понижено или нормальное
ЭКГ	Синусовая тахикардия	Синусовая брадикардия
Головокружение	Нехарактерно	Часто
Частота дыхания	Нормальное или учащенное	Медленное, глубокое
Слюноотделение	Уменьшено	Усилено
Состав слюны	Густая	Жидкая
Кислотность желудочного сока	Нормальная или понижена	Повышена
Моторика кишечника	Атонический запор, слабая перистальтика	Дискинезии, спастический запор, поносы
Мочеиспускание	Полиурия, светлая моча	Императивные позывы
Пиломоторный рефлекс	Усилен	Нормальный
Аллергические реакции (отеки, зуд)	Отсутствуют	Склонность
Темперамент	Повышенная возбудимость	Вялость, малоподвижность
Сон	Непродолжительный, плохой	Сонливость
Физическая работоспособность	Повышена	Снижена
Психическая сфера	Рассеянность, неспособность сосредоточиться на чем-либо, активность выше вечером	Внимание удовлетворительное, активность выше в первой половине дня
Содержание эритроцитов	Увеличено	Уменьшено
Содержание лейкоцитов	Увеличено	Уменьшено
Уровень глюкозы в крови	Повышен, норма	Снижен (гипогликемия)
Переносимость голода	Обычная	Плохая
Реакция на УФО	Нормальная, снижена	Усилена
Ортостатическая проба	Пульс относительно ускорен	Пульс относительно замедлен
Клиностатическая	Пульс относительно замедлен	Пульс относительно ускорен
Проба Ашнера	Норма, парадоксальное ускорение пульса	Значительное замедление пульса
Либидо	Повышено	Норма
Эрекция	Норма	Усилена

Холодовая проба. В положении больного лежа подсчитывают ЧСС и измеряют АД. После этого кисть другой руки опускают на 1 мин в холодную воду (4 °С), затем вынимают руку из воды и каждую минуту регистрируют АД и пульс до возвращения к исходному уровню. В норме это происходит через 2–3 мин. При повышении АД более чем на 20 мм рт.ст. реакцию считают выраженной симпатической, менее чем на 10 мм рт.ст. — умеренной симпатической, а при снижении АД – парасимпатической.

Глазосердечный рефлекс (*Даньини–Ашнера*). При надавливании на глазные яблоки у здоровых людей ЧСС замедляется на 6–12 в минуту. Если число ЧСС снижается на 12–16 в минуту, это расценивается как резкое повышение тонуса парасимпатической части. Отсутствие снижения или повышение ЧСС на 2–4 в минуту указывает на повышение возбудимости симпатического отдела.

Солярный рефлекс. Больной лежит на спине, а обследующий нажимает рукой на верхнюю часть живота до ощущения пульсации брюшной аорты. Спустя 20–30 с число ЧСС замедляется у здоровых людей на 4–12 в минуту. Изменения сердечной деятельности оценивают так же, как при вызывании глазосердечного рефлекса.

Ортоклиностатический рефлекс. У больного, лежащего на спине, подсчитывают ЧСС, а затем предлагают быстро встать (ортостатическая проба). При переходе из горизонтального положения в вертикальное ЧСС увеличивается на 12 в минуту с повышением АД на 20 мм рт.ст. При переходе больного в горизонтальное положение пульс и АД возвращаются к исходным значениям в течение 3 мин (клиностатическая проба). Степень ускорения пульса при ортостатической пробе является показателем возбудимости симпатического отдела вегетативной нервной системы. Значительное замедление пульса при клиностатической пробе указывает на повышение возбудимости парасимпатического отдела.

Проба с адреналином. У здорового человека подкожное введение 1 мл 0,1% раствора адреналина через 10 мин вызывает побледнение кожи, повышение АД, учащение пульса и повышение уровня глюкозы в крови. Если такие изменения возникают быстрее и оказываются более выраженными, то повышен тонус симпатической иннервации.

Кожная проба с адреналином. На место укола кожи иглой наносят каплю 0,1% раствора адреналина. У здорового человека на таком участке возникает побледнение с розовым венчиком вокруг.

Проба с атропином. Подкожное введение 1 мл 0,1% раствора атропина у здорового человека вызывает сухость во рту, уменьшение потоотделения, учащение пульса и расширение зрачков. При повышении тонуса

парасимпатической части все реакции на введение атропина ослабляются, поэтому проба может быть одним из показателей состояния парасимпатической части.

Для оценки состояния функций сегментарных вегетативных образований можно использовать следующие пробы.

Дермографизм. На кожу наносят механическое раздражение кожи (рукояткой молоточка, тупым концом булавки). Местная реакция возникает по типу аксон-рефлекса. На месте раздражения возникает красная полоса, ширина которой зависит от состояния вегетативной нервной системы. При повышении симпатического тонуса полоса белая (белый дермографизм). Широкие полосы красного дермографизма, полоса, возвышающаяся над кожей (возвышенный дермографизм), указывают на повышение тонуса парасимпатической нервной системы.

Для топической диагностики используют рефлекторный дермографизм, который вызывают раздражением с помощью острого предмета (проводят по коже острием иглы). Возникает полоса с неровными фестончатыми краями. Рефлекторный дермографизм представляет собой спинномозговой рефлекс. Он исчезает в соответствующих зонах иннервации при поражении задних корешков, сегментов спинного мозга, передних корешков и спинномозговых нервов на уровне поражения, однако сохраняется выше и ниже пораженной зоны.

Зрачковые рефлексы. Определяют прямую и содружественную реакцию зрачков на свет, реакцию на конвергенцию, аккомодацию и боль (расширение зрачков при уколе, щипке и других раздражениях какого-либо участка тела).

Пиломоторный рефлекс вызывают щипком или с помощью прикладывания холодного предмета (пробирка с холодной водой) либо охлаждающей жидкости (ватка, смоченная эфиром) к коже надплечья или затылка. На одноименной половине грудной клетки возникает «гусиная кожа» в результате сокращения гладких волосковых мышц. Дуга рефлекса замыкается в боковых рогах спинного мозга, проходит через передние корешки и симпатический ствол.

Проба с ацетилсалициловой кислотой. После приема 1 г ацетилсалициловой кислоты появляется диффузное потоотделение. При поражении гипоталамической области возможна его асимметрия. При поражении боковых рогов или передних корешков спинного мозга потоотделение нарушается в зоне иннервации пораженных сегментов. При поражении поперечника спинного мозга прием ацетилсалициловой кислоты вызывает потоотделение только выше места поражения.

Проба с пилокарпином. Больному подкожно вводят 1 мл 1% раствора пилокарпина гидрохлорида. В результате раздражения постганглионарных волокон, идущих к потовым железам, усиливается потоотделение. Следует иметь в виду, что пилокарпин возбуждает периферические м-холинорецепторы, вызывающие усиление секреции пищеварительных и бронхиальных желез, сужение зрачков, повышение тонуса гладкой мускулатуры бронхов, кишечника, желчного и мочевого пузыря, матки, но наиболее сильное действие пилокарпин оказывает на потоотделение. При поражении боковых рогов спинного мозга или его передних корешков в соответствующем участке кожи после приема ацетилсалициловой кислоты потоотделения не возникает, а введение пилокарпина вызывает потоотделение, поскольку остаются сохранными постганглионарные волокна, реагирующие на этот препарат.

Световая ванна. Согревание больного вызывает потоотделение. Это спинальный рефлекс, аналогичный пиломоторному. Поражение симпатического ствола полностью исключает потоотделение после применения пилокарпина, ацетилсалициловой кислоты и согревания тела.

Термометрия кожи. Кожную температуру исследуют с помощью электротермометров. Кожная температура отражает состояние кровоснабжения кожи, которое является важным показателем вегетативной иннервации. Определяют участки гипер-, нормо- и гипотермии. Различие кожной температуры в 0,5 °C на симметричных участках указывает на нарушения вегетативной иннервации.

Для исследования вегетативной нервной системы применяют электроэнцефалографию. Метод позволяет судить о функциональном состоянии синхронизирующих и десинхронизирующих систем мозга при переходе от бодрствования ко сну.

Существует тесная связь вегетативной нервной системы с эмоциональным состоянием человека, поэтому изучают психологический статус обследуемого. Для этого используют специальные наборы психологических тестов, метод экспериментального психологического тестирования.

6.7. КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ПОРАЖЕНИЙ ВЕГЕТАТИВНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

При дисфункции вегетативной нервной системы возникают многообразные расстройства. Нарушения ее регуляторных функций периодичные и пароксизмальные. Большинство патологических процессов

приводит не к утрате тех или иных функций, а к раздражению, т.е. к повышенной возбудимости центральных и периферических структур. Нарушение в одних отделах вегетативной нервной системы может распространяться на другие (реперкуссия). Характер и выраженность симптоматики во многом определяются уровнем поражения вегетативной нервной системы.

Поражение коры большого мозга, особенно лимбико-ретикулярного комплекса, может приводить к развитию вегетативных, трофических, эмоциональных нарушений. Они могут быть обусловлены инфекционными заболеваниями, травмами нервной системы, интоксикациями. Больные становятся раздражительными, вспыльчивыми, быстро истощаются, у них наблюдаются гипергидроз, неустойчивость сосудистых реакций, колебания АД, пульса. Раздражение лимбической системы приводит к развитию пароксизмов выраженных вегетативно-висцеральных расстройств (кардиальные, желудочно-кишечные и др.). Наблюдаются психовегетативные нарушения, включающие эмоциональные расстройства (тревога, беспокойство, депрессия, астения) и генерализованные вегетативные реакции.

При поражении гипоталамической области (рис. 6.7) (опухоль, воспалительные процессы, нарушение кровообращения, интоксикация, травма) могут возникать вегетативно-трофические расстройства: нарушения ритма сна и бодрствования, расстройство терморегуляции (гипер- и гипотермия), изъязвления в слизистой оболочке желудка, нижней части пищевода, острые перфорации пищевода, двенадцатиперстной кишки и желудка, а также эндокринные нарушения: несахарный диабет, адипозогенитальное ожирение, импотенция.

Поражение вегетативных образований спинного мозга с сегментарными нарушениями и расстройствами, локализованными ниже уровня патологического процесса

У больных могут выявляться сосудодвигательные нарушения (гипотензия), расстройства потоотделения и тазовых функций. При сегментарных расстройствах в соответствующих областях отмечаются трофические изменения: повышенная сухость кожи, местный гипертрихоз или локальное выпадение волос, трофические язвы и остеоартропатии.

При поражении узлов симпатического ствола возникают сходные клинические проявления, особенно выраженные при вовлечении шей-

ных узлов. Отмечаются нарушение потоотделения и расстройство пиломоторных реакций, гиперемия и повышение температуры кожных покровов лица и шеи; вследствие снижения тонуса мышц гортани могут возникнуть охриплость голоса и даже полная афония; синдром Бернара–Горнера.

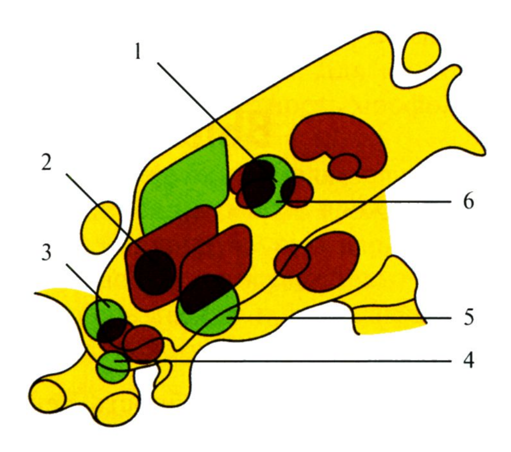


Рис. 6.7. Зоны поражения гипоталамуса (схема).

1 — повреждение латеральной зоны (повышенная сонливость, озноб, усиление пиломоторных рефлексов, сужение зрачков, гипотермия, низкое артериальное давление); 2 — повреждение центральной зоны (нарушение терморегуляции, гипертермия); 3 — повреждение супраоптического ядра (нарушение секреции антидиуретического гормона, несахарный диабет); 4 — повреждение центральных ядер (отек легких и эрозии желудка); 5 — повреждение паравентрикулярного ядра (адипсия); 6 — повреждение переднемедиальной зоны (повышенный аппетит и нарушение поведенческих реакций)

Поражение периферических отделов вегетативной нервной системы сопровождается рядом характерных симптомов. Наиболее часто возникает своеобразный болевой синдром — симпаталгии. Боли жгучие, давящие, распирающие, склонны к постепенному распространению за пределы области первичной локализации. Боли провоцируются и усиливаются изменениями барометрического давления и температуры окружающей среды. Возможны изменения цвета кожных покровов, обусловленные спазмом или расширением периферических сосудов: побледнение, покраснение или цианотичность, изменения потоотделения и кожной температуры.

Вегетативные нарушения могут возникать при поражении черепных нервов (особенно тройничного), а также срединного, седалищного и др. Поражение вегетативных ганглиев лица и полости рта вызывает жгучие боли в зоне иннервации, имеющей отношение к данному ганглию, пароксизмальность, гиперемию, усиленное потоотделение, в случае поражения подчелюстного и подъязычного узлов — увеличение слюноотделения.

Глава 7
ВЫСШИЕ ПСИХИЧЕСКИЕ ФУНКЦИИ И ИХ НАРУШЕНИЯ

Уникальная способность человека к речи и мышлению, предметному восприятию (гнозис) и действиям с предметами (праксис), а также их расстройства при очаговых поражениях мозга всегда были в поле зрения неврологов. По мере совершенствования представлений о структурно-функциональной организации мозга, законах нервной деятельности, социально-биологической природе человека, законах функционирования человеческой психики, языка, представления о гнозисе, праксисе, речи и мышлении усложнялись, перестраивались и получали освещение в смежных научных дисциплинах, в первую очередь в физиологии, психологии и лингвистике. Соответственно клиническая семиотика агнозий, апраксий и афазий расширялась, а представления о принципах классификации этих расстройств, значении соответствующих синдромов для топической и нозологической диагностики, целесообразных методах исследования больных изменялись.

Способности человека к речи, мышлению, целенаправленной деятельности обеспечиваются в первую очередь особо развитой корой большого мозга. Еще сравнительно недавно в неврологии употреблялся термин «высшие корковые функции», хотя уже тогда было ясно, что активность коры большого мозга и, следовательно, функции речи и мышления невозможны без активности стволово-подкорковых структур. Затем стали предпочитать термин «высшие мозговые функции». Однако как кора не может функционировать без стволовых и подкорковых структур, так и высшие мозговые функции не существуют без низших мозговых функций. Высшие мозговые функции надстраиваются над низшими в фило- и онтогенезе, реализуясь в поведенческих актах опосредованно через низшие психические функции. Следовательно, высшие психические функции имеют такое же иерархическое строение, как и другие функции ЦНС (чувствительные,

двигательные, вегетативные и др.). Вместе с тем следует учитывать различную функциональную значимость их элементов. Для их нормального становления и развития необходима целостность морфологического субстрата — головного мозга.

Основой реализации высших психических функций является условно-рефлекторный механизм, формирующийся на основе врожденных безусловных рефлексов и объясняющий индивидуальную вариабельность высших психических функций. Человеку присущи также способности к творчеству, умение ориентироваться в новой ситуации, планирование и прогнозирование своих действий, приспособление к жизни в обществе.

По происхождению высшие психические функции являются социально-историческими, а в индивидуальном развитии ребенка формируются после его рождения и только под воздействием общекультурной и языковой социальной среды, приобретая при этом национально-специфические черты. Среди 6-месячных детей, т.е. задолго до начала языкового развития, уже можно узнать соотечественников по звукам гуления. Национальную специфику организации высших психических функций, языковую принадлежность также следует учитывать в диагностической практике.

Личность овладевает языком и культурой на протяжении многих лет, вступая в усложняющиеся виды деятельности (эмоциональное общение со взрослыми, игра с предметами, социально-ролевая игра, школьное обучение, производственно-профессиональная активность, эстетическое творчество и др.), поэтому нормальная для современного взрослого человека структура высших психических функций формируется с течением времени. То, что считается отклонением от нормы или патологией у взрослого человека, у ребенка часто служит этапом развития высших психических функций. Так, у дошкольников можно наблюдать такую возрастную недостаточность пространственных ориентировок или фонематического анализа слов, которая у школьников и тем более у взрослых указывает на очаговую патологию коры мозга. При оценке состояния высших психических функций обязательно учитывают возраст обследуемого, его образование и выполняемые им социальные функции.

Постепенно формируясь при разных видах деятельности, высшие психические функции образуют одну из сложнейших функциональных систем организма. Психологически содержательными элементами системы высших психических функций служат различные целевые действия и операции, адекватные условиям их выполнения. Диагностируя

расстройства высших психических функций, необходимо определить топику очагового поражения мозга, приведшего к той или иной патологии, с применением системного анализа синдромов патологии высших психических функций. Системный анализ высших психических функций предполагает, во-первых, отказ от идей как узкого локализационизма, так и равнозначности корковых полей. Во-вторых, системный анализ высших психических функций требует использования специальных нейропсихологических методов обследования.

У человека развита латерализация полушарных центров. У правшей левое полушарие (доминантное) связано с абстрактным мышлением и речью, а также с логическими и аналитическими функциями, которые опосредованы словом. Также доминантное полушарие участвует в формировании наиболее сложных двигательных актов, оценке временны́х соотношений. Правое полушарие у правшей (субдоминантное) связано с конкретным мышлением, обеспечением общего, зрительного и пространственного восприятия. Субдоминантное полушарие обеспечивает также эмоциональные реакции, способность восприятия интонаций речи, восприятия и дифференцировки неречевых стимулов, в частности музыки.

Функциональные отличия полушарий, различия связанных с ними функций являются основой для возникновения разнообразных клинических синдромов, возникающих при их поражении. Наиболее значимы в клинической практике афазия, апраксия, агнозия, амнезия.

Афазия — нарушение речи с полной или частичной утратой способности понимать чужую речь либо пользоваться речью для выражения своих мыслей, обусловленное поражением коры доминантного (левого у правшей) полушария большого мозга без расстройств артикуляционного аппарата и слуха. Речь — самая сложная форма психической деятельности, выступающая как самостоятельная функция и как функция связывания всех психических процессов. Речь тесно связана с мышлением, памятью и восприятием.

Различают области доминантного полушария большого мозга, при повреждении которых возникает афазия: премоторная — задняя часть нижней лобной извилины, корковые поля 44, 45; постцентральная — нижняя часть корковых полей 1, 2, 5, 7 и частично поля 40; верхняя височная извилина — корковое поле 22; нижняя теменная долька — корковые поля 3, 40; задние отделы височной доли — корковое поле 37; префронтальная — передние отделы лобной доли, корковые поля 9, 10, 11, 46. Перечисленные поля являются вторичными полями

анализаторов, а префронтальные отделы и поля 39, 40 — третичными полями, которые координируют сложную системную работу группы анализаторов. В отличие от первичных полей корковых анализаторов, эти области непосредственно не связаны с периферическими рецепторами; наиболее развиты у них ассоциативные слои; эти зоны коры имеют многочисленные связи с окружающими областями. Таким образом, функциональная система речи соединяет различные отделы полушарий большого мозга. Роль звеньев этой сложной функциональной системы, включающей речедвигательный и слуховой анализаторы, неодинакова, что проявляется при органическом повреждении какой-либо из речевых зон.

Структура речи складывается из произнесения слов и восприятия речи. Нарушение воспроизведения речи приводит к развитию моторной (экспрессивной) афазии, нарушение восприятия речи — к импрессивной афазии.

Различают три формы нарушений ***экспрессивной речи***: афферентную, эфферентную и динамическую моторную афазию.

Афферентная моторная афазия возникает при повреждении верхних отделов теменной доли доминантного полушария большого мозга, обеспечивающих кинестетическую основу движений артикуляторного аппарата. Кинестетическая афферентация обеспечивает силу, размах и направление движений мышц, участвующих в артикуляции, а нарушение речевых кинестезий приводит к нарушению произнесения отдельных звуков. Больной затрудняется в артикуляции, особенно так называемых гоморганных звуков, сходных по месту (например, переднеязычные: «т», «д», «л», «н») либо по способу (щелевые: «ш», «з», «щ», «х») образования. Нарушаются все виды устной речи (автоматизированная, спонтанная, повторная, называние), а также письменная речь (чтение и письмо). Нередко афферентная моторная афазия сочетается с оральной апраксией.

Эфферентная моторная афазия возникает при повреждении нижних отделов премоторной зоны в задней части нижней лобной извилины (зона Брока, поля 44 и 45). В отличие от афферентной моторной афазии, артикуляция отдельных звуков не нарушена. Дефект касается процессов переключения с одной речевой единицы (звук, слово) на другую. Кинетика речевого процесса нарушается вследствие трудностей переключения, расстройств механизмов речи — персеверации (повторения слов и фраз). Хорошо произнося отдельные речевые звуки, больной затрудняется в произнесении серии звуков либо фразы. Продуктивная

речь заменяется персеверациями и в тяжелых случаях представлена речевым эмболом.

Другой особенностью речи является так называемый телеграфный стиль: речь состоит в основном из существительных и содержит очень мало глаголов. Возможна сохранность непроизвольной, автоматизированной речи, пения. Менее грубо, чем при афферентной моторной афазии, изменена повторная речь. Так же как при этом виде афазии, нарушаются номинативная функция речи (называние), чтение и письмо. Достаточно сохранно понимание устной и письменной речи.

Динамическая моторная афазия (транскортикальная моторная афазия) возникает при поражениях префронтальных отделов, области, находящейся кпереди от зоны Брока (поля 9, 10, 11, 46). Центральный дефект состоит в снижении речевой активности, нарушении ее инициации, трудности переключения речевых программ. Утрачивается беглость речи, обедняется спонтанная повествовательная речь, при этом больной хорошо артикулирует все звуки, повторяя отдельные слова и предложения, правильно отвечает на вопросы. Репродуктивная речь (повторная, автоматизированная) не нарушена. Полностью сохранено понимание обращенной речи.

Нарушения ***импрессивной речи*** проявляются двумя основными формами: сенсорной и семантической афазией.

Сенсорная (*акустико-гностическая*) *афазия* возникает при повреждении области Вернике в задней части верхней височной извилины (поле 22). В основе лежит нарушение фонематического слуха. Фонема — единица языка, с помощью которой различаются и отождествляются слова. В русском языке к ним относятся звонкость и глухость («б»-«п», «д»-«т», «с»-«з»), ударность и безударность («зáмок» и «замóк»), твердость и мягкость («пыл» и «пыль»). Больной с сенсорной афазией не может повторить слоги «ба-па», «та-да», «са-за», не воспринимая разницы между коррелирующими фонемами; не может сосчитать звуки в слове.

Основу сенсорной афазии составляет утрата способности к пониманию устной или письменной речи. Не понимая речи окружающих, больной все время стремится говорить. Вследствие невозможности контроля собственной речи отмечаются литеральные (замена одного звука другим) и вербальные (замена одного слова другим, близким по звучанию либо по значению) парафазии, искажения слов, аграмматизмы. В крайних случаях речь больного непонятна окружающим, так как состоит из набора искаженных слов («словесный салат»). Следствием нарушения фонематического слуха является расстройство письма,

например написание слов «забор», «собор», «запор». При этом имеются типичные ошибки: написание «с» вместо «з», «п» вместо «б».

Семантическая афазия (*транскортикальная сенсорная афазия*) возникает при повреждении нижней теменной дольки (поля 39, 40) доминантного полушария. Основу этой афазии составляет нарушение понимания сложных речевых конструкций: сравнений, возвратных и атрибутивных логико-грамматических оборотов, отражающих пространственные взаимоотношения. Затруднено смысловое понимание предлогов, наречий: под, над, сверху, снизу и т.д. Больной не может правильно выполнить инструкцию: «Нарисуйте круг под квадратом», «Нарисуйте треугольник над кругом», так как не понимает отношений, выраженных с помощью предлогов, не может понять различий фраз «Брат отца» или «Отец брата». Собственная речь состоит из простых фраз, сохранены понимание простых обращенных речевых конструкций, называние предметов.

Амнестическая афазия возникает при повреждении задних отделов теменной и височной долей полей, угловой извилины (поля 37 и 40). Проявляется нарушением способности называть предметы при сохраненной возможности их охарактеризовать, назвать функции; при подсказывании начального слога или буквы больной вспоминает нужное слово. Как правило, сочетается с нарушением зрительных представлений. Больной описывает предмет, хорошо понимая его значение (на просьбу назвать ручку отвечает: «Это то, чем пишут»). В речи больного с амнестической афазией мало существительных и много глаголов. Спонтанная речь беглая, развернутая, сохранено понимание обращенной устной и письменной речи.

При обширном поражении доминантного полушария наблюдается ***тотальная афазия*** — отсутствие понимания обращенной речи, а также отсутствие собственной речи. Речевой контакт с больным в этой ситуации невозможен.

Методика исследования включает оценку следующих речевых функций.

Экспрессивная речь

- *Спонтанная речь.* Больному предлагают подробно рассказать о своем заболевании, работе или семье. Если он не может выполнить это задание, обследование ведут с помощью диалога: больной должен дать краткий ответ на конкретный вопрос, касающийся его болезни, работы или семьи.

- *Повторная речь.* Повторение гласных и согласных звуков по одному, по парам. Необходимо подбирать звуки, сходные по месту или способу образования, например: «б», «п», «г», «к» — взрывные, «ш», «з», «щ», «х» — щелевые, «т», «д», «н», «л» — переднеязычные, «м», «п», «б» — губно-губные. Пары согласных звуков для повторения: «б-п», «т-д», «г-к», «л-л», «л-к», «м-н», «л-н». Пары согласных слогов: «ба-па», «да-та», «та-ка», «то-до», «ра-ла», «ра-ла-на», «да-та-ла». Повторение простых (например, «изба», «лес», «холод» и др.) и более трудных для артикуляции слов (например, «полковник», «половник», «портной», «кораблекрушение»). Повторение фраз (например, «По небу летит самолет») и скороговорок («На дворе трава, на траве дрова»).
- *Автоматизированная речь.* Счет, перечисление дней недели, месяцев (в прямом и обратном порядке).
- *Называние* показываемых предметов по картинкам с их изображениями, называние действий на картинках.

Импрессивная речь

- *Фонематический слух.* Больному предлагают для различения близкие фонемы: «ба-па», «да-та», «са-за» с предварительной инструкцией их повторить, если у больного не нарушена экспрессивная речь, или поднять правую руку на слог «ба», «да», «за» (звонкий), если затруднена моторика речи.
- *Понимание смысла слов.* Больному предлагают показать называемые врачом картинки или части тела (нос, глаз, ухо) по одному либо по парам (пирог–телефон, ухо–нос). Дают задание разъяснить значение таких слов, как «гусеница», «заусеница», «бочка», «почка», «дочка».
- *Понимание смысла сложных логико-грамматических конструкций*: сравнительных («Оля темнее Сони. Кто светлее?»), возвратных («Земля освещается солнцем или солнце освещается землей?»), атрибутивных («Отец брата и брат отца — одно и то же?»), фраз, смысл которых выражен с помощью предлогов или предложных окончаний («Нарисуйте круг над треугольником, квадрат под треугольником, покажите ручку карандашом, карандаш — ручкой» и т.д.).
- *Понимание и выполнение простых и сложных инструкций.* («Постучите по столу три раза, положите карандаш под книгу, коснитесь указательным пальцем правой руки левого уха» и др.)

Аграфия — приобретенное нарушение способности писать правильно по смыслу и форме при сохранности двигательной функции руки. Вызывается поражением задних отделов средней лобной извилины доминантного полушария (поле 6). Часто сочетается с сенсорной афазией, алексией, хотя возможна изолированная аграфия. В тяжелых случаях письмо невозможно, в более легких выявляются пропуски или перестановки букв (литеральная параграфия), пропуски или замена одних слов другими (вербальная параграфия), нарушения списывания слов или букв, а также непонимание смысла слов или предложения.

Методика исследования. Больному предлагаются копирование — списывание отдельных букв, слов, фраз; письмо под диктовку букв, слов, фраз; письмо автоматизированное (адрес, фамилия больного, цифры, дни недели); написание названия показываемых предметов; спонтанное письмо.

Алексия — приобретенное расстройство чтения, обусловленное нарушением понимания текста. Обычно сочетается с афазией, редко наблюдается изолированно. Алексия в сочетании с аграфией в отсутствие афазии может быть следствием зрительной агнозии (буквенная агнозия) при поражении угловой извилины теменной доли доминантного полушария (поле 39). В тяжелых случаях больной не может читать (ни вслух, ни про себя), грубо нарушается понимание прочитанного, в более легких чтение возможно, но выявляются пропуски или перестановки букв (литеральная паралексия), пропуски или замена слов (вербальная паралексия), а также непонимание прочитанного.

Методика исследования. Больному предлагают читать вслух, читать про себя (выполнение письменных инструкций, пересказывание прочитанного).

Акалькулия — нарушение способности производить арифметические действия, обусловленное поражением доминантного полушария. Обычно сочетается с семантической афазией. В тяжелых случаях больной не может считать, в легких наблюдаются затруднения или ошибки при оперировании числами, понимании разрядности числа.

Методика исследования. Больному предлагают записать однозначные и многозначные числа; проверяют способность к автоматизированному счету (таблица умножения), сложению, вычитанию, умножению и делению.

Апраксия — нарушение целенаправленных действий и двигательных навыков при сохранности составляющих их элементарных движений. Возникает при поражениях коры теменно-височных отделов или

проводящих путей мозолистого тела, соединяющих полушария. Для осуществления праксиса в основном необходимы сохранность кинестетической (афферентной) основы движений, сохранность кинетической (эфферентной) основы, сохранность зрительно-пространственных координат, способность к программированию, контролю в организации целенаправленных движений. В реализации этих предпосылок принимают участие разные области полушарий большого мозга, поэтому функциональная система праксиса включает различные корковые зоны (префронтальные, премоторные поля — поля 6, 8; постцентральные отделы, поля 39, 40). При повреждении того или иного участка функциональной системы нарушается один из факторов и возникает апраксия. Часто апраксия сочетается с признаками нарушений других высших психических функций.

Идеаторная апраксия — неспособность к составлению и выполнению серии последовательных действий. Возникает при поражении лобных долей. Нарушена правильная последовательность действий, появляются персеверации. Важно, что больной не в состоянии исправлять ошибки в своих действиях.

Идеомоторная (кинестетическая) апраксия возникает при поражении премоторной зоны коры, ее развитие связано с нарушением пространственных и соматотопических представлений. Отмечаются трудности в выполнении действия по заданию (поднять вверх руку, сжать кулак и пр.), нарушение имитации действия с отсутствующими предметами (больной не может показать, как положить сахар и размешать его ложкой в стакане, открыть спичечный коробок и зажечь спичку). Проявлением идеомоторной апраксии может служить апраксия одевания, которая выявляется при надевании верхней одежды, ботинок и т.д. (больной не может правильно надеть рубашку, попасть рукой в рукав, застегнуть пуговицу).

Лобная апраксия возникает вследствие нарушения программирования последовательной серии движений. Развивается вследствие поражения полюсов лобных долей. Утрачиваются темп, плавность, ритмичность двигательных актов. Возможен распад целенаправленных движений и действий. В этом случае у больного нарушается программа действия, отсутствует контроль его результатов. Подобная апраксия сочетается с нарушением социально приемлемых форм поведения.

Кинестетическая апраксия связана с нарушением кинестетических ощущений, ощущений направления движения или положения той или иной части тела. Иногда ее называют апраксией позы. Больные затрудня-

ются найти нужное движение на основе, могут выполнять задание только под постоянным зрительным контролем. Одновременно нередко наблюдаются аналогичные трудности в движениях губ, щек, языка, неспособность выполнить ими движение по команде (***оральная апраксия***).

Моторная* (*кинетическая*) *апраксия проявляется нарушением как спонтанных действий, так и действий по подражанию или заданию. Причиной является расстройство осуществления двигательного акта при сохранной возможности его планирования. Движения нечеткие, плохо скоординированные. Затруднено воспроизведение последовательных комплексов движений рук (например, довести до конца строки ломаную линию) с замедленностью движений, персеверациями. Контроль за правильностью выполнения действий сохранен, пациент осознает ошибки и пытается их исправить. Моторная апраксия развивается при поражении лобно-теменной области доминантного полушария. Одновременно возможны моторная афазия, аграфия.

Конструктивная апраксия характеризуется трудностью сложить целое из частей: например, построить геометрическую фигуру — треугольник, квадрат. Возможно нарушение пространственной ориентации, теряется способность рисовать, копировать рисунок. Конструктивная апраксия возникает при поражении коры угловой извилины, области внутритеменной борозды, прилежащих отделов затылочной доли.

Пространственная апраксия развивается при поражении нижнетеменных и теменно-затылочных областей доминантного полушария. Проявляется расстройствами пространственно-ориентированных движений и действий: например, в пробах Хеда с воспроизведением движений рук врача, стоящего напротив больного, при задании нарисовать план комнаты и т.д.

Особой формой является ***апраксия левой руки***, возникающая у правшей вследствие поражения срединных отделов мозолистого тела, в результате чего нервный импульс, формирующий задачу движения, не доходит до нижнетеменных отделов правого полушария. Это затрудняет выполнение нужного движения левой рукой при сохранении способности выполнять движения правой рукой.

Агнозия — отсутствие узнавания и понимания раздражения, поступающего как из окружающего мира, так и из собственного организма, при условии сохранения чувствительности и сознания. Выделяют зрительную, слуховую, обонятельную, вкусовую, тактильную агнозию и аутотопагнозию. Как правило, при нарушении гнозиса определенной модальности включение других сенсорных каналов позволяет распознать объект.

Предметная зрительная агнозия возникает при двусторонних, височно-затылочных очагах поражения. Больной испытывает трудности узнавания реалистичных изображений зрительно воспринимаемых предметов, а также контурных, осложненных дополнительными штрихами, пятнами и наложенных друг на друга. *Цветовая агнозия* в сочетании с буквенной (при поражении височно-затылочных областей доминантного полушария): трудности узнавания и сортировки по цвету разноцветных объектов (цветовая агнозия), а также сходных по начертанию букв: «н», «г», «п», «и», или «в», «р», «б», «ь» (буквенная агнозия). *Зрительно-пространственная агнозия* (при поражении нижнетеменных и теменно-затылочных областей доминантного полушария) проявляется трудностями в определении положения стрелок на часах, правой и левой сторон объекта, в сравнении двух фигур с определенным пространственным расположением элементов и др. При аналогичных очагах поражения в субдоминантном полушарии восприятие пространственно-ориентированных объектов фрагментарное, нарушена топографическая память (больной не узнает знакомой улицы, комнаты, «игнорирует» левую часть зрительного пространства). *Агнозия на лица* (поражение нижнезатылочных областей субдоминантного полушария) проявляется нарушением узнавания знакомых лиц.

Слуховая агнозия (поражение верхней височной извилины) — затруднено узнавание предметных звуков (шорох сминаемой бумаги, постукивание ложечкой при размешивании чая в чашке, гудок паровоза и др.). При нерезкой речевой слуховой агнозии (поражение зоны Вернике) возникают трудности узнавания звуков родной речи и тем самым понимания слышимой речи с отчуждением смысла слов и трудностями повторения.

Тактильно-кинестетическая агнозия (*астереогнозия*) — поражение теменной доли доминантного полушария — проявляется невозможностью узнавания мелких предметов (ключ, пуговица, монета) путем ощупывания. Имеет двусторонний характер.

Расстройство схемы тела (*аутотопагнозия*). Расстройство схемы тела наиболее часто возникает при поражении теменной области коры субдоминантного полушария (поля 39, 40). Проявляется нарушением схемы тела, его неадекватным восприятием, нарушением узнавания собственного тела и его частей (*аутотопагнозия*). Больной путает правую и левую стороны, утверждает, что у него много рук или ног (*полимелия*), что его голова или конечности изменены по величине и форме (*макро-* или *микропсия*). Возможна агнозия пальцев — неспособность отличить один палец от другого (например, II, III, IV пальцы). Возмож-

ны неосознание и отрицание своего двигательного, зрительного и других дефектов (*анозогнозия*).

Методика исследования. Исследование праксиса и гнозиса проводят по следующей схеме.

1. Воспроизведение поз пальцами рук.
2. Оральный праксис (высунуть язык, коснуться языком правого и левого углов рта, верхней и нижней губы).
3. Исследование динамической организации двигательного акта: проба кулак–ладонь–ребро, I палец — II–I–V. Нарисовать по образцу.
4. Пространственный и конструктивный праксис. Проба Хеда (больной путает фронтальную и сагиттальную плоскости, правую и левую стороны). Составление из набора палочек (спичек) геометрических фигур.
5. Воспроизведение жестов: показать, как грозят пальцем, машут рукой при прощании, подзывают к себе.
6. Воспроизведение действий с воображаемыми и реальными предметами.
7. Узнавание предметных изображений, сюжетных картин, лиц людей.

Амнезия — нарушение различных видов памяти: кратковременной, долговременной, модально-специфической и модально-неспецифической (связанной и не связанной с видом запоминаемой информации).

Корсаковский синдром — нарушение памяти на текущие события (фиксационная амнезия) при сохранной памяти на отдаленные события (в частности, предшествующие развитию заболевания). Нарушается в первую очередь способность к усвоению новой информации, а остальные высшие психические функции могут оставаться сохранными. Связан с нарушением функций гиппокампа, сосцевидных и миндалевидного тел.

Ретроградная амнезия — утрата памяти на события, предшествовавшие развитию заболевания (например, при черепно-мозговой травме).

Антероградная амнезия — нарушение запоминания событий, возникших после начала заболевания.

Глобальные нарушения памяти включают нарушения как кратковременной, так и долговременной памяти, — как правило, модально-неспецифические. Развиваясь в рамках диффузного поражения головного мозга, сочетаются с другими синдромами нарушения высших психических функций.

Глава 8

МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ В КЛИНИЧЕСКОЙ НЕВРОЛОГИИ И НЕЙРОХИРУРГИИ

Диагностическое заключение, основанное на жалобах, анамнезе и результатах неврологического и общеклинического обследования больного, нуждается в подтверждении с помощью дополнительных методов исследования. Эти вспомогательные методы могут способствовать уточнению диагноза. Все дополнительные исследования должны быть обоснованы, по возможности согласованы с больным или его родственниками. Следует принимать во внимание также их экономическую целесообразность.

8.1. ЭЛЕКТРОЭНЦЕФАЛОГРАФИЯ

Электроэнцефалография — метод исследования функционального состояния головного мозга путем регистрации его биоэлектрической активности через неповрежденные покровы головы. Регистрация биотоков непосредственно с обнаженного мозга называется электрокортикографией. Электроэнцефалограмма (ЭЭГ) представляет собой суммарную активность большого числа клеток мозга и состоит из различных компонентов. ЭЭГ регистрируют при помощи электроэнцефалографа. Применяют как монополярный, так и биполярный способ отведения биопотенциалов.



Рис. 8.1. Показатели электрической активности головного мозга в фоновой записи в норме. А — альфа-ритм; В — бета-ритм; С — глазодвигательный артефакт

Основными компонентами ЭЭГ здорового взрослого человека в состоянии бодрствования являют-

ся альфа- и бета-ритмы (рис. 8.1). Альфа-волны — правильные ритмичные колебания с частотой 8–12 в секунду и амплитудой 30–70 мкВ. Альфа-ритм регистрируется преимущественно в затылочных областях, при открывании глаз возникает его депрессия (реакция активации) (рис. 8.2). Бета-волны выражены преимущественно в передних отделах мозга (лобных и височных). На ЭЭГ здорового человека нередко регистрируются колебания в пределах 1–7 в секунду, но их амплитуда не превышает 20–30 мкВ. В некоторых случаях альфа-ритм может отсутствовать или, наоборот, альфа-активность может быть усилена.

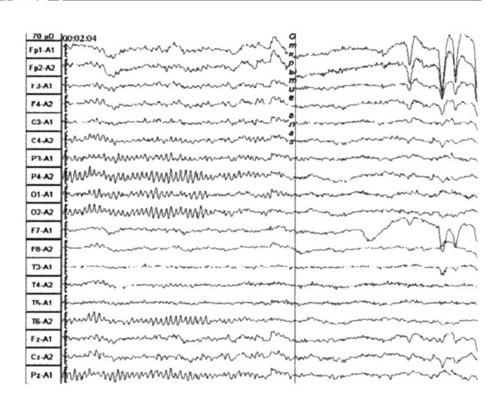


Рис. 8.2. Реакция активации

При патологических состояниях на ЭЭГ регистрируются дельта-волны частотой 1–3 в секунду, тета-волны частотой 4–7 в секунду (рис. 8.3). Признаком патологической активности считаются острые волны, пики, комплексы спайк–волна, пароксизмальная активность — внезапно появляющиеся изменения ритмической активности. Эти изменения наблюдаются у больных эпилепсией (рис. 8.4).

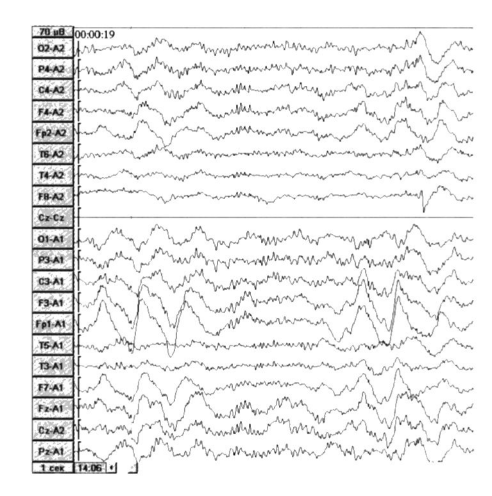


Рис. 8.3. ЭЭГ больной с карциномой левой лобной доли. Высокоамплитудные дельта-волны преимущественно в передних отведениях левого полушария мозга

Введение в клиническую практику математических методов анализа ЭЭГ позволяет количественно оценить процессы электрогенеза в мозге. К таким методам относятся компрессированный спектральный анализ ЭЭГ и топоселективное картирование электрической активности мозга, позволяющие проводить количественную оценку частотно-энергетического распределения мощности этой активности; когерентный анализ, используемый для выявления взаимосвязи между различными областями мозга; корреляционный анализ, позволяющий

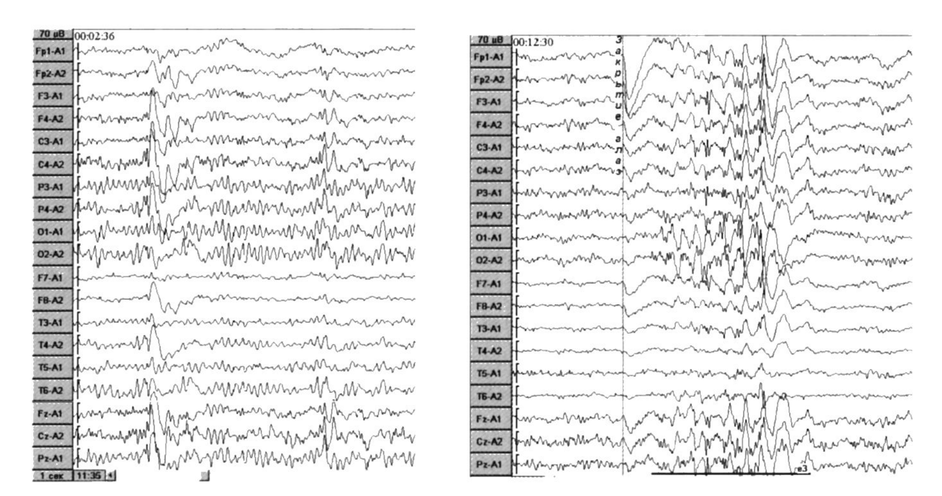


Рис. 8.4. ЭЭГ больной эпилепсией

оценить устойчивость биоэлектрических ритмов во времени, их стационарность.

Компрессированный спектральный анализ (КСА) ЭЭГ

Сущность метода заключается в компьютеризированной трансформации первичной ЭЭГ в спектр мощности в соответствии с быстрым преобразованием Фурье. Преимуществом КСА является возможность мониторного наблюдения за динамикой электрогенеза коры полушарий большого мозга у постели больного на протяжении нескольких часов и даже суток (рис. 8.5).

Топоселективное картирование электрической активности мозга

Это вариант математической обработки электроэнцефалографического сигнала. Исходная многоканальная ЭЭГ трансформируется компьютером в числовую форму, представленную в виде спектра мощности ЭЭГ (рис. 8.6). На основании полученных данных строят карты пространственного распределения мощности различных видов электрической активности мозга. Метод позволяет объективно оценить выраженность межполушарной асимметрии ЭЭГ, наличие и локализацию очагов патологической активности, а также другие изменения ЭЭГ непосредственно в момент исследования.

Изменения ЭЭГ при патологическом процессе могут быть диффузными и локальными. Диффузные поражения мозга чаще всего

регистрируются при менингитах, токсических поражениях, энцефалопатиях различного генеза и заключаются в отсутствии регулярной доминирующей активности, нарушении нормального топического распределения альфа- и бета-ритма, появлении диффузных патологических колебаний в виде высокоамплитудных тета-, дельта-волн. Локальные изменения на ЭЭГ возникают при очаговых поражениях головного мозга (опухоль, абсцесс, гематома, инфаркт, травма).

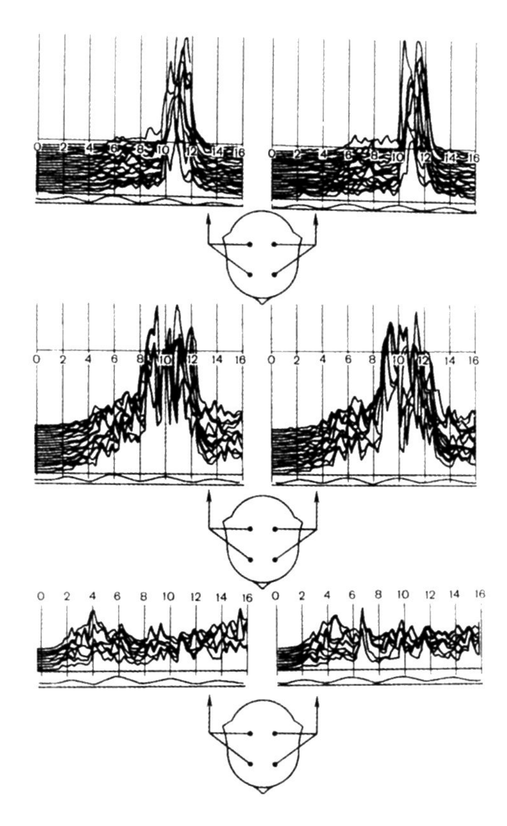


Рис. 8.5. Варианты компрессированных спектрограмм ЭЭГ (цифрами обозначена частота в герцах)

В настоящее время в клинической практике стала актуальной локализация источника электрической активности — так называемая обратная задача электроэнцефалографии. Поскольку ЭЭГ регистрируют через неповрежденные кожные покровы, большое значение имеют адекватная математическая обработка и анализ сигналов. При помощи специализированных компьютерных программ обнаруживаются дипольные источники электрических сигналов, поле которых с максимальным приближением описывает реальное распределение потенциалов биоэлектрической активности мозга, регистрируемое на ЭЭГ (рис. 8.7, 8.8).

8.2. ВЫЗВАННЫЕ ПОТЕНЦИАЛЫ МОЗГА

Вызванные потенциалы мозга представляют собой его ответ на внешние раздражения. Амплитуда этих потенциалов ниже, чем амплитуда спонтанной электрической активности, их не удается выявить обычным визуальным анализом. Регистрация ВП проводится с помощью специализированных цифровых усредняющих устройств. ВП исследуют с целью оценки функционального состояния систем аффе-

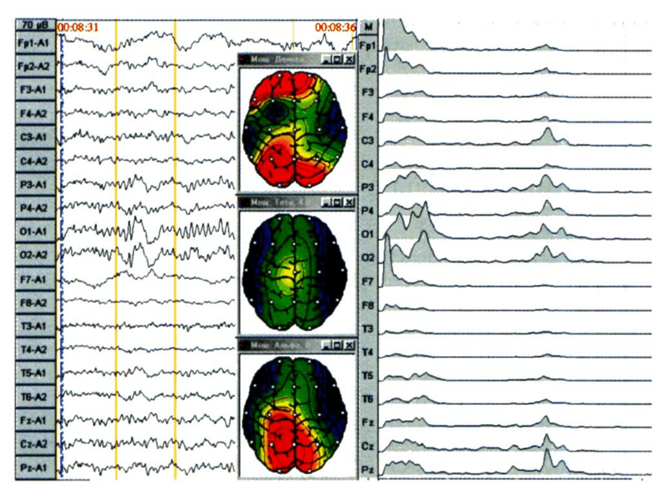


Рис. 8.6. Спектральный анализ в картировании ЭЭГ

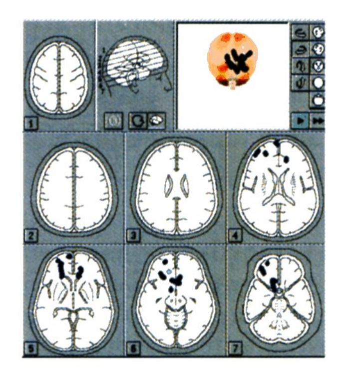


Рис. 8.7. Пример трехмерной локализации дельта-активности в проекции левой лобной доли у больной с карциномой на формализованных МР-срезах

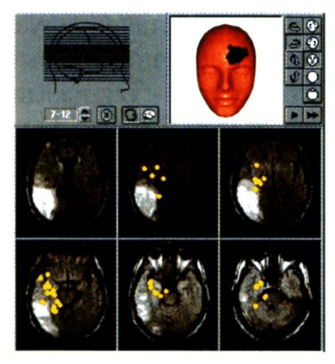


Рис. 8.8. Совмещение данных МР-исследования и трехмерной локализации дипольных источников у больного с ишемическим инсультом. Фокус дельта-активности в проекции ишемических изменений по данным МРТ

рентации различной модальности (зрительный, слуховой и др.), уровня их поражения. ВП можно использовать для объективной оценки состояния сенсорных функций (при дифференциации функциональных и органических расстройств), при органических поражениях ЦНС и ПНС, травме спинного мозга.

Метод ВП применяется для регистрации электрических ответов мозга на внешние раздражители (зрительный, слуховой стимул) или эндогенные события (например, принятие решения).

В слуховых ВП выделяют коротколатентные (ранние) и длиннолатентные (поздние) компоненты. Регистрацию коротколатентных стволовых ВП (КСВП) на акустическую стимуляцию в основном используют для диагностики поражений слухового нерва и мозгового ствола. Соматосенсорные ВП (ССВП) представляют собой электрические ответы нервных структур при стимуляции (обычно электрической) различных нервов (рис. 8.9). В клинической практике исследуют ССВП с периферических нервов (срединного, большеберцового), спинного и головного мозга. Используется стимуляция прямоугольными импульсами тока длительностью 100—300 мкс. Регистрирующий электрод записывает ВП, полученные при стимуляции, подаваемой через стимулирующий электрод. При повреждении периферических нервов и сплетений ССВП изменяются, вплоть до полного исчезновения при перерыве проводящих путей. Компоненты ССВП изменяются также при эпилепсии, рассеянном склерозе, инсульте, прочих органических поражениях мозга.

8.3. ЭЛЕКТРОМИОГРАФИЯ

Электромиография — метод регистрации биоэлектрической активности мышц, позволяющий определить функциональное состояние

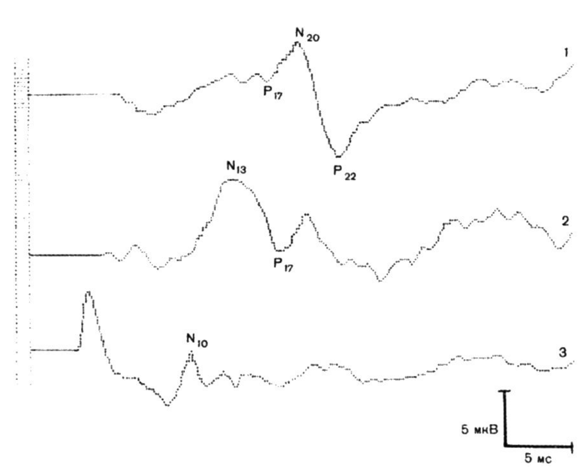


Рис. 8.9. Соматосенсорные вызванные потенциалы. Стимуляция правого срединного нерва.

Регистрация: 1 — в области сенсорной проекции правой руки (средняя треть левой задней центральной извилины); 2 — на уровне C_{VII}; 3 — в точке Эрба справа. Усреднение 250 потенциалов. N — негативный пик; P — позитивный пик (цифрами обозначены латентные периоды в миллисекундах)

нервно-мышечной системы. Электромиография применяется для определения места, степени и распространенности поражения у больных с нарушениями нервно-мышечной системы. Возможно отведение биопотенциалов мышц накожными (глобальная электромиография) и игольчатыми (локальная электромиография) электродами.

Электромиографию проводят для уточнения локализации, характера и тяжести поражения нервной системы. Метод помогает топической диагностике поражения корешка, сплетения или периферического нерва, выявлению типа поражения (единичный — мононевропатия или множественный — полиневропатия; аксональный или демиелинизирующий; уровень компрессии нерва при туннельных синдромах, а также состояние нервно-мышечной передачи). Полученные результаты позволяют сформулировать топический синдромологический электромиографический диагноз.

В норме регистрируются ЭМГ 1-го типа (рис. 8.10) с частыми, быстрыми колебаниями потенциалов с изменчивыми амплитудами. ЭМГ этого же типа со снижением биоэлектрических параметров (частоты, формы, длительности осцилляций) регистрируются у больных с миопатиями, пирамидными парезами и радикулоневритами. О корешковом поражении свидетельствуют гиперсинхронная ЭМГ, появление нестойких потенциалов фибрилляций и фасцикуляций при проведении тонических проб.

Основная форма нарушений биоэлектрических процессов, развивающихся в нейромоторном аппарате при поражениях нервной системы, проявляется ЭМГ 2-го типа с урежением колебаний потенциалов. ЭМГ 2-го типа преобладают при нейрональной и невральной локализации процесса. ЭМГ 3-го типа регистрируются при экстрапирамидных изменениях тонуса и гиперкинезах. Полное «биоэлектрическое молчание» — ЭМГ 4-го типа — отмечается при вялых параличах мышцы в случае гибели всех или большей части иннервирующих их мотонейронов. Компьютерная обработка ЭМГ обеспечивает более широкие диагностические возможности (рис. 8.11).

8.4. ЭЛЕКТРОНЕЙРОМИОГРАФИЯ

Электронейромиография — комплексный метод, в основе которого лежит применение электрической стимуляции периферического нерва с последующим изучением ВП иннервируемой мышцы (стимуляционная электро-нейромиография) или нерва (стимуляционная электронейрография).

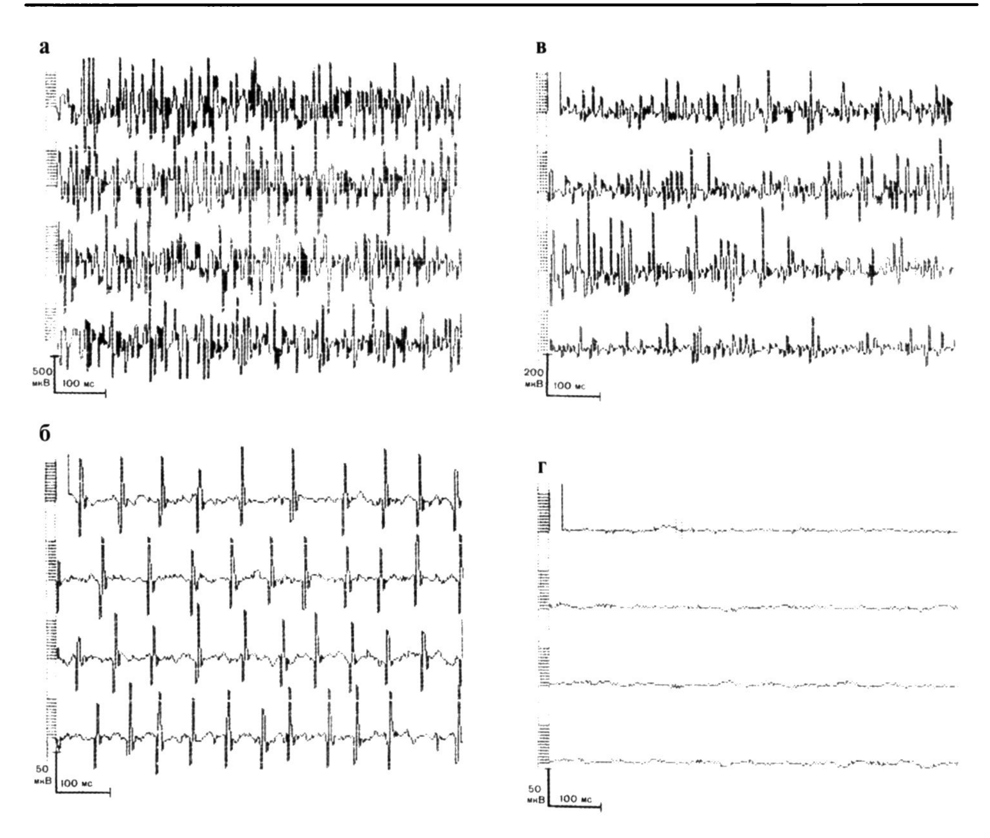


Рис. 8.10. Типы электромиографических кривых (глобальная регистрация ЭМГ; спонтанная активность): **а** — интерференционный тип кривой; двуглавая мышца плеча; максимальное усилие; **б** — денервационный тип кривой, характерный для переднерогового поражения; мышцы тенара; режим покоя; **в** — денервационный тип кривой, характерный для неврального поражения; мышцы тенара; максимальное усилие; **г** — кривая «биоэлектрического молчания»; мышцы гипотенара; максимальное усилие

Вызванные потенциалы мышцы. М-ответ — суммарный синхронный разряд двигательных единиц мышцы в ответ на электрическое раздражение периферического двигательного нерва (рис. 8.12). Оценивают форму, фазность, амплитуду, длительность, дистальную и резидуальную латентность. В норме при регистрации с помощью поверхностного биполярного электрода М-ответ имеет две фазы (негативную и позитивную) длительностью от 15 до 25 мс с максимальной амплитудой до 7–15 мВ. При денервационном (невральном) поражении М-ответ становится полифазным, его длительность увеличивается, максимальная амплитуда снижается, удлиняется латентный период, повышается порог раздражения.

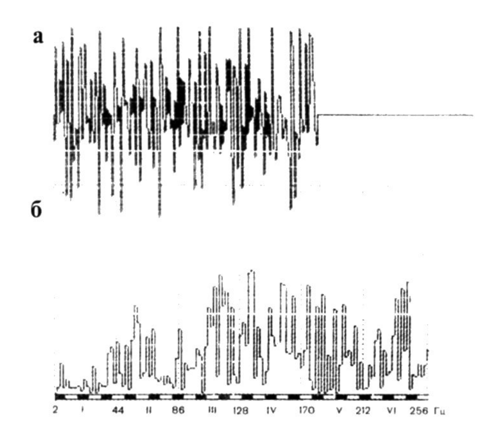


Рис. 8.11. Спектральный анализ частотного распределения электромиографической кривой: **а** — спонтанная активность (интерференционный тип кривой); **б** — гистограмма распределения мощности в частотных диапазонах: I — 146; II — 382; III — 609; IV — 776; V — 505; VI — 482

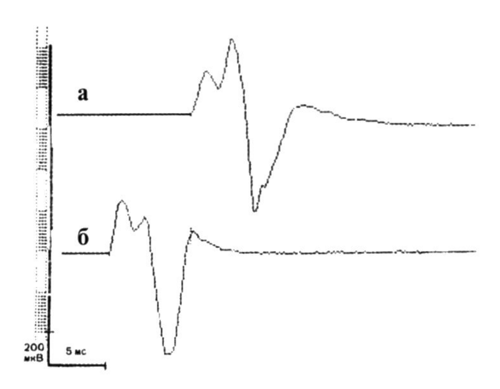


Рис. 8.12. Электронейромиография. Определение скорости проведения импульса по двигательным волокнам малоберцового нерва. Регистрация М-ответа в проксимальной (1) и дистальной (2) точках: **а** — латентный период М-ответа в проксимальной точке; **б** — то же в дистальной точке. Разность латентных периодов 8,1 мс; расстояние между точками стимуляции 405 мм; скорость проведения импульса 50 м/с

Н-ответ — рефлекторный ответ мышцы при электрическом раздражении чувствительных волокон нерва с использованием подпорогового для двигательных аксонов стимула (рис. 8.13). Представляет собой моносинаптический рефлекс, по механизму возникновения сходный с ахилловым. Отношение максимальных амплитуд Н- и М-ответов соответствует уровню рефлекторной возбудимости α-мотонейронов данной мышцы и в норме колеблется от 11 до 17%.

F-волна — потенциал, механизм возникновения которого аналогичен таковому Н-рефлекса, с той разницей, что стимулируются двигательные волокна. По латентному периоду и длительности сопоставим с Н-рефлексом.

Возвратный потенциал действия (ПД) нерва — суммарный ответ нервного ствола на электрическую стимуляцию. Вычленение из суммарного ПД смешанного нерва потенциала ответа чувствительных волокон имеет важное значение, так как именно благодаря ему возможно исследование параметров возбуждения и проведения по чувствительным волокнам.

Определение скорости проведения импульса (СПИ) по периферическому нерву. Стимуляция нерва в двух точках позволяет определить время прохождения импульса между ними (рис. 8.14). Зная расстояние между точками, можно вычислить скорость проведения импульса по нерву по формуле:

$$СПИ = S : T,$$

где S — расстояние между проксимальной и дистальной точками раздражения (мм), T — разность латентных периодов М-ответов — для двигательных волокон, ПД нерва — для чувствительных волокон (мс). В норме для двигательных волокон периферических нервов конечностей СПИ колеблется от 49 до 65 м/с, для чувствительных волокон — от 55 до 68 м/с.

Ритмическая стимуляция периферического нерва проводится для выявления нарушения нервно-мышечной проводимости, миастенической реакции. Исследование нервно-мышечной проводимости с помощью ритмической стимуляции можно сочетать с фармакологическими пробами (прозериновой и др.).

Метод игольчатой миографии позволяет изучить активность двигательных единиц во время произвольного движения и в покое. При сокращении мышцы регистрируются потенциалы двигательных единиц (ПДЕ); по-

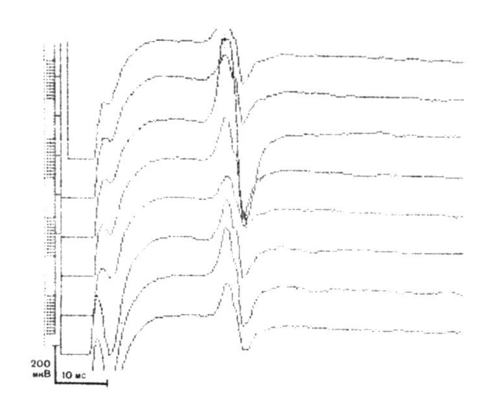


Рис. 8.13. Регистрация Н-ответа с икроножной мышцы. Вариабельность потенциалов по амплитуде

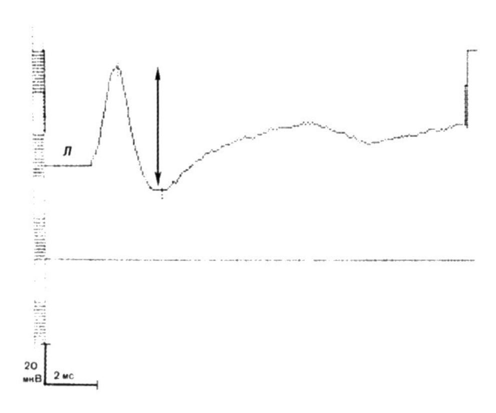


Рис. 8.14. Определение скорости проведения импульса по чувствительным волокнам срединного нерва. Регистрация потенциала действия нерва пальцевыми кольцевыми электродами при стимуляции нерва в области запястья. Латентный период потенциала; расстояние между точками стимуляции и регистрации 161 мм; скорость проведения импульса 68,2 м/с; амплитуда потенциала действия нерва 60 мкВ (указана стрелкой)

тенциалы, регистрируемые в покое, называются потенциалами спонтанной активности и в норме не встречаются. Они могут являться самостоятельным диагностическим признаком (миотонические разряды при миотонии) или указывать на активность патологического процесса (потенциалы фибрилляций и положительные острые волны при полимиозите). При анализе ПДЕ учитывают значения амплитуды, длительность и количество фаз. Различные сочетания значений этих параметров позволяют уточнить уровень поражения двигательной единицы (нейрональный, невральный, первично-мышечный).

8.5. МЕТОД ТРАНСКРАНИАЛЬНОЙ МАГНИТНОЙ СТИМУЛЯЦИИ

Магнитная стимуляция головного мозга — неинвазивный метод оценки функционального состояния пирамидного пути — проводится с помощью магнитного стимулятора при интенсивности магнитного поля порядка 2 Т импульсами длительностью 500–800 мкс. Магнитная катушка помещается в области проекции моторных зон коры и остистых отростков C_{VI}–C_{VII} и L_{I}–L_{II}. Моторный ответ регистрируют с помощью контралатерально расположенных накожных отводящих электродов с *m. abductor policis brevis* и *m. tibialis anterior*.

Образуемое магнитное поле стимулирует пирамидные клетки посредством возбуждения интернейронов коры большого мозга, при этом активируются наиболее быстропроводящие пирамидные волокна. Основным параметром функционального состояния пирамидного пути является время центрального проведения по нему, которое представляет собой разность латентных периодов М-ответов, полученных при магнитной стимуляции области верхушки свода черепа (*vertex*) и области проекции выхода корешков спинного мозга на уровне шейного (остистые отростки C_{VII}–C_{VIII}) или поясничного (остистые отростки L_{IV}–L_{V}) утолщений. С помощью этого метода получены новые данные о состоянии пирамидного пути при ишемическом инсульте, боковом амиотрофическом склерозе, дегенеративных заболеваниях нервной системы, цервикальной миелопатии, рассеянном склерозе, травматических поражениях спинного мозга.

8.6. ЭХОЭНЦЕФАЛОСКОПИЯ

Метод основан на способности ультразвука отражаться от границы раздела двух сред (применительно к головному мозгу — его паренхимы

и ликвора, содержащегося в желудочковой системе). На ЭхоЭГ первый импульс — начальный комплекс — представляет собой возбуждающий генераторный импульс в сочетании с сигналами, отраженными от прилегающих к ультразвуковому зонду кожно-костных покровов головы (рис. 8.15). В центре располагается стабильный сигнал, отраженный от срединных структур головного мозга, расположенных в сагиттальной плоскости: III желудочек, шишковидная железа, прозрачная перегородка, большой серповидный отросток (М-эхо). Последний импульс на ЭхоЭГ является отражением ультразвукового сигнала от костно-кожных покровов противоположной стороны. Между импульсом начального комплекса и М-эхо располагаются сигналы, отраженные от других структур мозга, через которые проходят ультразвуковые волны в процессе исследования. В норме структуры, образующие М-эхо, расположены строго в сагиттальной плоскости и находятся на одинаковом расстоянии от симметричных точек правой и левой поверхностей головы, поэтому при отсутствии патологии М-эхо равно отстоит от начального комплекса при исследовании как правого, так и левого полушария большого мозга (рис. 8.16).

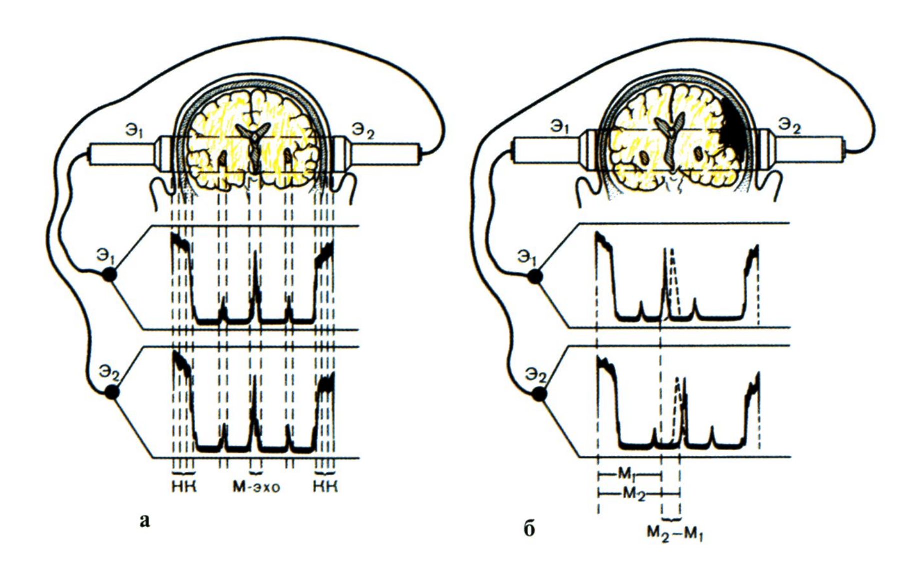


Рис. 8.15. Эхоэнцефалограммы: **а** — эхоэнцефалограмма здорового человека; смещение срединных структур головного мозга отсутствует; НК — начальный комплекс; М-эхо срединный комплекс; КК — конечный комплекс; **б** — смещение срединных структур головного мозга: M_1 и M_2 — расстояние до срединных структур головного мозга слева и справа; Э — электроды

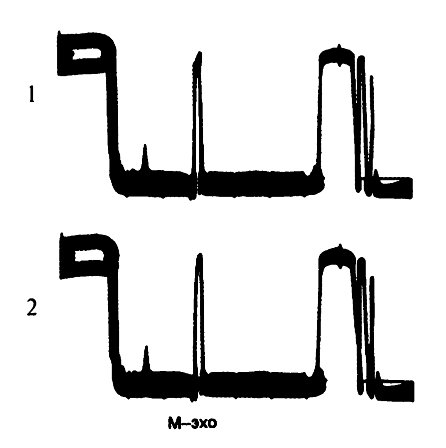


Рис. 8.16. Эхоэнцефалограмма здорового человека. 1 — ультразвуковая локация справа; 2 — ультразвуковая локация слева. Комплекс М-эхо расположен на одинаковом расстоянии от зонда с двух сторон, ультразвуковые признаки смещения срединных структур головного мозга отсутствуют

Объемное супратенториальное (расположенное выше намета мозжечка) образование (опухоль, гематома, область инфаркта с перифокальным отеком) вызывает смещение срединных структур мозга (М-эхо) в противоположную сторону. Отклонение срединного М-эхо более чем на 2 мм в одну из сторон должно рассматриваться как признак патологии. Наиболее информативным показателем объемного поражения полушария большого мозга следует считать смещение срединного М-эхо в сторону здорового полушария. Метод имеет большое значение для распознавания тяжелого поражения головного мозга, особенно на догоспитальном этапе.

8.7. УЛЬТРАЗВУКОВАЯ ДОППЛЕРОГРАФИЯ

Метод ультразвуковой допплерографии (УЗДГ) основан на эффекте Допплера, который состоит в изменении частоты волны (в данном случае ультразвукового сигнала), отраженной от движущегося объекта, в том числе от движущихся эритроцитов крови. Сдвиг частоты (допплеровская частота) пропорционален скорости движения крови в сосудах и углу между осями сосуда и датчика. УЗДГ позволяет измерять скорость и направление кровотока в артериальных и венозных сосудах, в том числе в экстракраниальных отделах сонных и позвоночных артерий (рис. 8.17, 8.18). Исключительное значение при этом имеет оценка направления и скорости кровотока по глазной артерии — одном из анастомозов, соединяющих системы наружной и внутренней сонных артерий. Для оценки функционирования анастомозов виллизиева круга используют компрессионные пробы с поочередным пережатием внутренних сонных артерий (эффективное функционирование анастомозов обеспечивает постоянство кровотока при выполнении пробы). Современная допплеровская техника позволяет оценить кровоток и по крупным внутричерепным артериям.

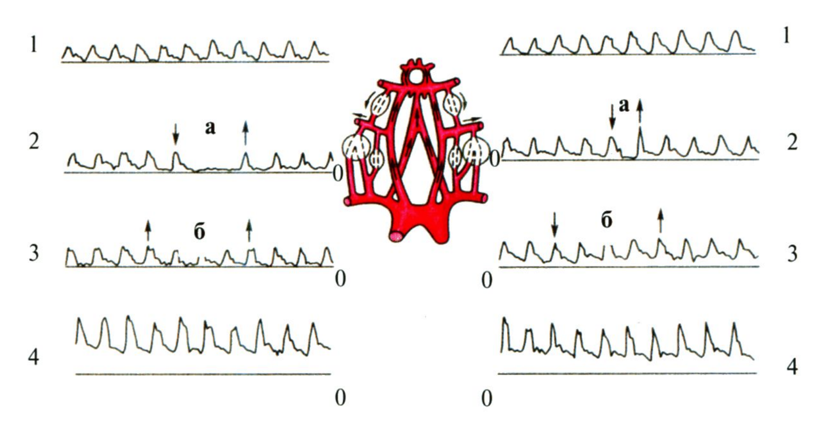


Рис. 8.17. Ультразвуковая допплерограмма сонных артерий в норме. 1–3 — надблоковая артерия; 4 — общая сонная артерия: **а** — компрессия общей сонной артерии; **б** — компрессия ветвей наружной сонной артерии

Исключительно ценную информацию обеспечивает дуплексное сканирование, позволяющее получить информацию о направлении, объемной скорости, ламинарности кровотока, а также о состоянии сосудистой стенки, толщине комплекса интима-медиа, наличии атеросклеротических бляшек, их структуре, физических характеристиках (рис. 8.19). Дуплексное сканирование используется для оценки состояния крупных внечерепных (сонных, позвоночных, подключичных артерий и плечеголовного ствола), а также интракраниальных артерий. Помимо изучения кровотока по артериальным сосудам, УЗДГ позволяет оценить скорость кровотока по внутричерепным венам и венозным синусам (прямой, поперечный, сигмовидный), а также по яремным венам.

Возможно использование функциональных проб, позволяющих оценить реактивность церебральных артерий (гипо- и гипервентиляция, применение вазодилататоров и пр.). Мониторирование УЗДГ — длительная запись показателей кровотока (1 ч и более), применяется для выявления так называемых атипичных сигналов, отражающих прохождение по сосуду микроэмболов.

8.8. НЕЙРОРЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКИЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Краниография. Рентгенография остается ведущим способом выявления травматических поражений костей черепа (переломы, трещины). Краниография эффективна при распознавании врожденных и приобре-

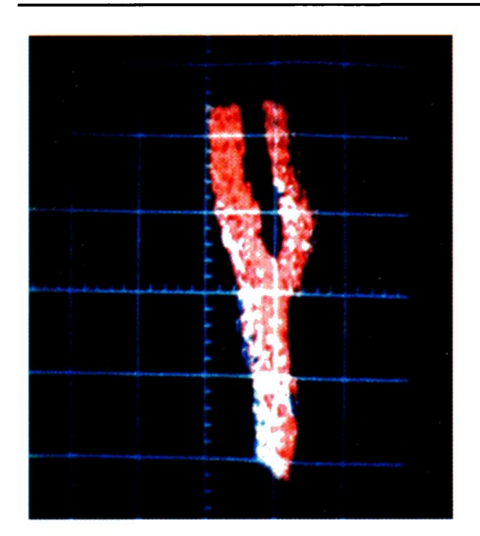


Рис. 8.18. Ультразвуковая допплерограмма общей сонной артерии в норме



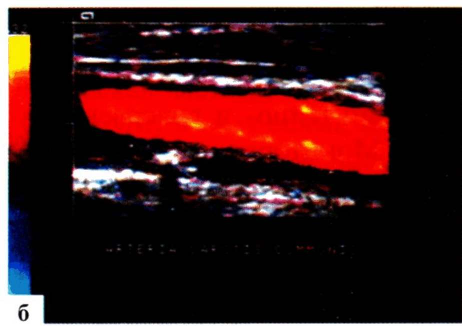


Рис. 8.19. Ультразвуковое изображение в режиме цветового допплеровского картирования бифуркации общей сонной артерии в норме (**а**) и атеросклеротической бляшки в общей сонной артерии (**б**)

тенных деформаций черепа, первичных и вторичных опухолевых процессов в костной ткани, некоторых воспалительных изменений (остеомиелит). Новообразования гипофиза часто сопровождаются изменениями размеров и конфигурации турецкого седла. У детей и подростков важное диагностическое значение имеют рентгенологические признаки ликворной гипертензии (расхождение швов, пальцевые вдавления).

Череп имеет сложное анатомическое строение, поэтому, кроме обзорных снимков в прямой и боковой проекциях, делают специальные прицельные снимки. Краниографию можно использовать в качестве предварительного (скринингового) метода перед проведением КТ или МРТ.

Спондилография. Рентгенологическое исследование позволяет обнаружить проявления дегенеративных заболеваний позвоночника (остеохондроз, деформирующий спондилез и пр.). Спондилография может помочь выявить изменения в самих позвонках (остеофиты, унковертебральный артроз), межпозвонковых дисках (снижение высоты). Исключительно ценна информация о статических особенностях позвоночника (сколиоз, кифоз, ротация по оси, состояние физиологических лордозов). Рентгенологическое исследование с функциональными пробами

(сгибание-разгибаниие) позволяет диагностировать смещение позвонков относительно друг друга (спондилолистез). Спондилография является методом диагностики травматических повреждений позвоночника, неспецифических и специфических воспалительных (туберкулез) поражений, аномалий развития (незаращение дужек, сакрализация или люмбализация).

Рентгенологическое исследование позвоночника обычно проводится в боковой и прямой проекциях. При необходимости делают прицельные рентгенограммы и снимки в специальных проекциях.

Миелография — рентгеноконтрастное исследование ликворопроводящих путей спинного мозга. Миелография применяется при диагностике опухолей спинного мозга, грыж межпозвонковых дисков, хронических спинальных арахноидитах и других патологических процессах, ограничивающих просвет позвоночного канала.

В настоящее время, как правило, используется восходящая миелография с введением йодсодержащего препарата через поясничный прокол. Исследование выполняют при опущенном головном конце стола, что позволяет обнаружить нижнюю границу препятствия ликворотоку. В качестве контрастного вещества можно использовать воздух (пневмомиелография).

Церебральная ангиография. Это рентгеноконтрастное исследование кровеносных сосудов позволяет уточнить характер и локализацию патологического процесса и применяется в диагностике пороков развития сосудистой системы (аневризмы артериальные и артериовенозные, артериовенозные соустья), стенозирующих поражений магистральных артерий головы для уточнения показаний к хирургическому вмешательству. Ангиографические методы можно подразделить на прямые, при которых проводится пункция сонной или позвоночной артерии, и катетеризационные, когда контрастное вещество вводят в магистральные сосуды головы путем их катетеризации через бедренную, подмышечную или плечевую артерию.

Ангиография важна для исследования состояния сосудистого русла, коллатерального кровоснабжения и определения скорости мозгового кровотока. Выделяют артериальную, капиллярную и венозную фазы прохождения контрастного вещества по сосудам мозга. В норме контраст покидает сосудистое русло мозга за 8—9 с, но при резком повышении внутричерепного давления, обусловленном опухолью, гематомой, гидроцефалией, отеком мозга, время мозгового кровообращения может удлиняться до 15—20 с. При крайней степени внутричерепной гипертензии и смерти мозга наблюдается остановка мозгового кровообращения:

контрастное вещество не поступает в сосуды мозга. Ускорение мозгового кровотока отмечается при артериовенозных аневризмах и соустьях. У некоторых больных с подозрением на артериовенозную мальформацию спинного мозга, а также при некоторых спинальных опухолях для установления диагноза требуется спинальная ангиография. Исследование выполняют путем катетеризации артерий, кровоснабжающих спинной мозг.

8.9. КОМПЬЮТЕРНАЯ ТОМОГРАФИЯ

Метод основан на измерении и последующей компьютерной обработке степени поглощения рентгеновского излучения различными тканями. На основании полученных данных реконструируется изображение (томограмма), в котором ткани с высокой рентгеновской плотностью (костная ткань, кровь) представлены высоким сигналом (светлые участки), а структуры, имеющие низкую плотность (спинномозговая жидкость, жировая ткань), — низким сигналом (темные участки).

При анализе компьютерных томограмм мозга оцениваются наличие очагов измененной рентгеновской плотности, их характеристики, расположение, форма и количество, наличие перифокального отека, смещение мозговых структур, изменение величины и конфигурациии ликворных пространств, в частности сдавления желудочков мозга (рис. 8.20).

Компьютерная томография (КТ) является методом выбора при диагностике острых нарушений мозгового кровообращения и при острой

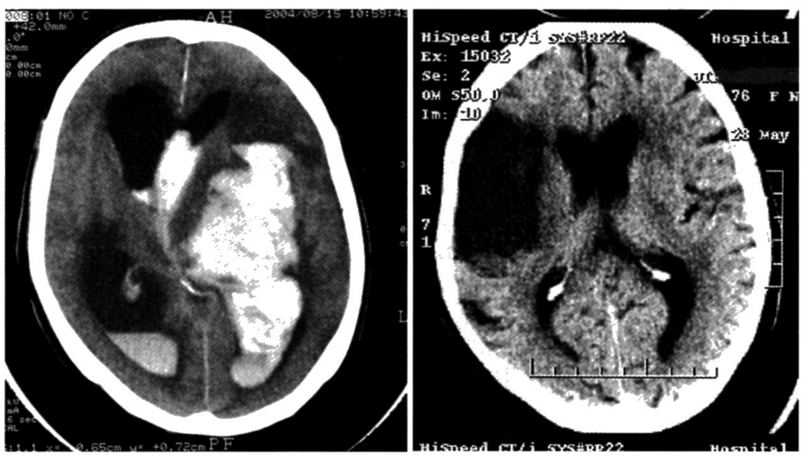


Рис. 8.20. КТ-изменения при геморрагическом (слева) и ишемическом (справа) инсультах

черепно-мозговой травме. Высокая чувствительность КТ к присутствию крови позволяет выявлять очаги кровоизлияния в веществе мозга, наличие крови в желудочковой систем и в подоболочечных пространствах. Высока роль КТ в выявлении опухолей головного и спинного мозга. КТ может также использоваться для выявления и дифференциальной диагностики заболеваний позвоночника, спинного мозга и его корешков (новообразования, грыжи межпозвонковых дисков).

К числу несомненных достоинств КТ относятся относительно невысокая стоимость исследования и быстрота получения результата. Диагностические возможности КТ расширяются при использовании контрастного усиления, обычно используются неионные йодсодержащие препараты, которые вводятся внутривенно, при этом наблюдается поступление контрастного препарата в участки мозга и образования с нарушенным гематоэнцефалическим барьером (опухоль, участки воспаления).

Помимо КТ с пошаговым режимом сканирования, в настоящее время разработана методика спиральной КТ. Данный метод обеспечивает высокую разрешающую способность и позволяет воссоздавать объемное (трехмерное) изображение изучаемых структур. Возможно также выполнение ангиографии церебральных сосудов при болюсном введении определенной дозы контрастного прапарата внутривенно (рис. 8.21).

8.10. МАГНИТНО-РЕЗОНАНСНАЯ ТОМОГРАФИЯ

Метод магнитно-резонансной томографии (МРТ) основан на регистрации электромагнитного излучения, испускаемого протонами

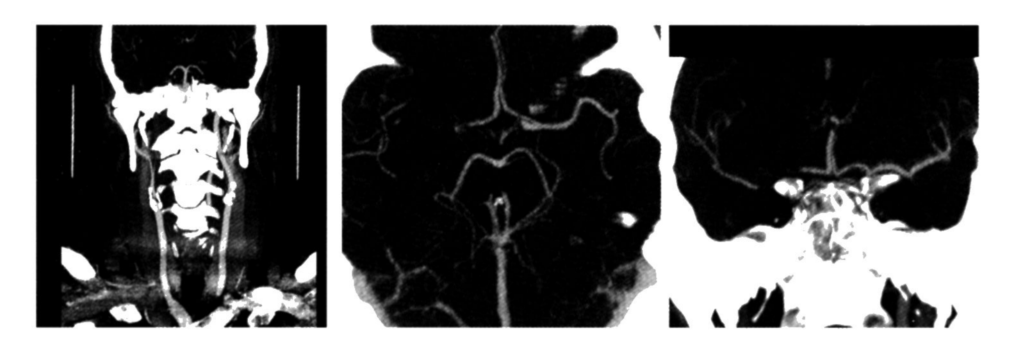


Рис. 8.21. КТ-ангиография магистральных сосудов шеи (слева) и сосудов мозга (в центре и справа).
Окклюзия правой средней мозговой артерии на отрезке M1, кальцифицированные атеросклеротические бляшки в месте бифуркации сонных артерий на шее

после воздействия на них электромагнитного поля радиочастотного диапазона. Излучение протонами энергии в виде разночастотных электромагнитных колебаний происходит параллельно с процессом релаксации — возвращением протонов в исходное состояние на нижний энергетический уровень после их предварительного возбуждения. Контрастность изображения тканей на томограммах зависит от времени, необходимого для релаксации протонов, а точнее — от двух его компонентов: T1 — времени продольной и T2 — времени поперечной релаксации. Выбирая параметры сканирования, в частности частоту подачи радиочастотных импульсов (импульсная последовательность), можно влиять на контрастность изображения. Использование различных режимов подачи импульсов позволяет добиться увеличения контрастности при исследовании различных тканей и структур организма (белое и серое вещество мозга, костная ткань, ликвор, кровь), что обеспечивает бóльшие диагностические возможности МРТ по сравнению с КТ. Особенности получаемого изображения во многом зависят от силы используемого в приборе магнитного поля.

Исследование в режиме T1 дает более точное представление об анатомических структурах головного мозга, в то время как изображение, полученное при исследовании в режиме T2, в большей степени отражает состояние воды в тканях. МРТ получила широкое распространение в клинической практике при многих формах поражения нервной системы: сосудистых заболеваниях, воспалительных, травматических и иных поражениях головного и спинного мозга (рис. 8.22).

Дополнительная информация может быть получена при введении контрастных агентов, способных накапливаться в патологически измененных участках мозга и образованиях при нарушении гематоэнцефалического барьера или усилении васкуляризации. В качестве контрастных агентов используются соединения парамагнетиков, в частности гадолиния (магневист, омнискан).

Имеется целый ряд специализированных МРТ-исследований, отличающихся физическими характеристиками процесса и алгоритмами оценки полученных сигналов. Существует возможность выполнения МР-ангиографии, позволяющей получать изображения сосудов мозга без введения каких-либо препаратов в организм (рис. 8.23). Диффузионно-взвешенная МРТ позволяет выявлять ишемическое повреждение мозгового вещества на максимально ранних стадиях. Перфузионная МРТ обеспечивает возможность оценки локального кровотока в различных отделах мозга. Функциональная МРТ на основании оценки изменений локального кровотока при активации определенных цере-

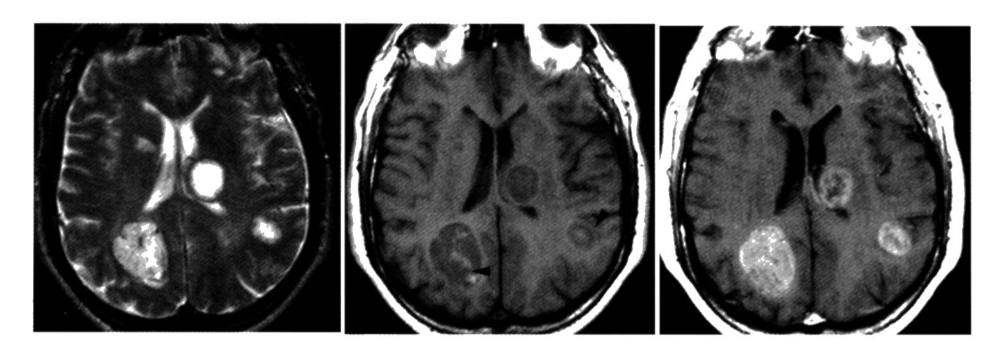


Рис. 8.22. Метастазы в головной мозг (указаны стрелками на среднем изображении). Тип МРТ-изображений: слева — Т2-взвешенное изображение; в центре — Т1- взвешенное изображение; справа — Т2-взвешенное изображение с подавлением сигнала от жидкости (ликвора)

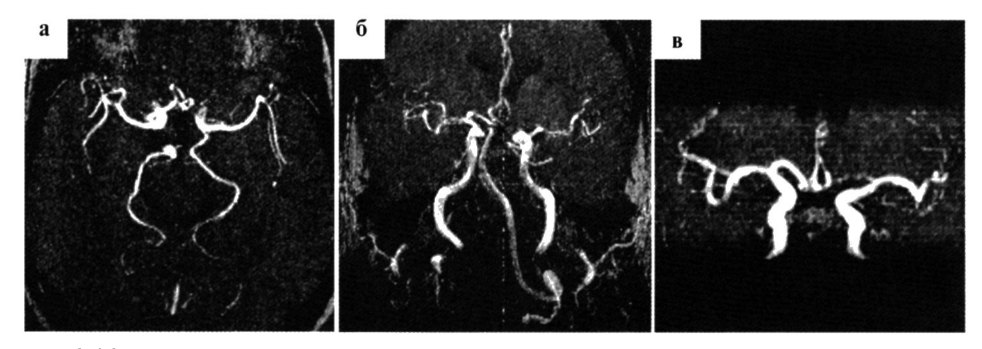


Рис. 8.23. Трехмерная времяпролетная ангиография (3D-TOF) церебральных сосудов в аксиальной (**а**), косой коронарной (**б**) и коронарной (**в**) проекциях. Разобщенный виллизиев круг, задняя трифуркация левой внутренней сонной артерии, гипоплазия правой вертебральной артерии, стеноз (или гипоплазия) левой передней мозговой артерии на участке A1

бральных структур (например, при выполнении заданного движения), позволяет картировать изменения функциональной активности мозга. Помимо получения анатомических изображений, возможно определение концентрации отдельных метаболитов в мозге (МР-спектроскопия), что позволяет изучать протекание биохимических процессов в центральной нервной системе. С помощью МРТ могут быть получены трехмерные изображения исследуемого органа.

Важным преимуществом МРТ является ее безопасность для обследуемого и персонала. Ограничениями к ее применению является наличие металлических имплантатов и электронных устройств в организме, в частности искусственного водителя сердечного ритма.

8.11. ПОЗИТРОННАЯ ЭМИССИОННАЯ ТОМОГРАФИЯ

Метод позитронной эмиссионной томографии основан на применении короткоживущих изотопов, которыми метятся вводимые в организм вещества, участвующие в обменных процессах мозга (глюкоза, аминокислоты, предшественники нейромедиаторов). Метод позволяет судить о состоянии обмена этих веществ в различных областях мозга и выявлять особенности их метаболизма в мозге, а также оценивать функциональную активность различных его отделов.

8.12. ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ МАНИПУЛЯЦИИ

Люмбальная пункция

Люмбальная пункция проводится с целью получения цереброспинальной жидкости для ее анализа, определения внутричерепного давления и проходимости субарахноидальных пространств, выполнения миелографии, введения лекарственных препаратов. Показаниями к люмбальной пункции являются менингеальный синдром, подозрение на воспалительное поражение мозговых оболочек, подоболочечное кровоизлияние. Люмбальную пункцию не следует проводить при локальных гнойных процессах (пролежни, фурункулез), выраженном угнетении сознания с явлениями вторичного стволового синдрома (во избежание вклинения мозга). Пункцию обычно делают специальной иглой диаметром 0,5–1 мм и длиной 9–12 см между остистыми отростками позвонков L_{III}–L_{IV}–L_V. Больного укладывают на бок с согнутыми и приведенными к животу ногами. Голова больного согнута и располагается в одной горизонтальной плоскости с туловищем. Промежуток между остистыми отростками позвонков L_{IV}–L_V располагается на уровне линии, соединяющей гребни подвздошных костей (рис. 8.24). После обработки кожи в месте пункции дезинфицирующим раствором проводят анестезию кожи и мягких тканей (2–3 мл 0,5% раствора новокаина).

Иглу со вставленным в нее мандреном продвигают строго в сагиттальной плоскости и несколько кверху соответственно промежутку между остистыми отростками. Момент прокола твердой мозговой оболочки определяется по ощущению «проваливания» иглы. Иглу продвигают на несколько миллиметров глубже, затем извлекают мандрен, и из иглы вытекает цереброспинальная жидкость. При продвижении иглы в субарахноидальное пространство может возникнуть резкая боль, если игла касается конского хвоста. В этом случае надо осторожно из-

менить положение иглы. К игле подсоединяют трубку для измерения давления. По показаниям проводят ликвородинамические пробы. После этого извлекают 2–3 мл цереброспинальной жидкости для лабораторных исследований (определение количества белка, клеточного состава, присутствия флоры и определения ее чувствительности к антибактериальным препаратам и др.).

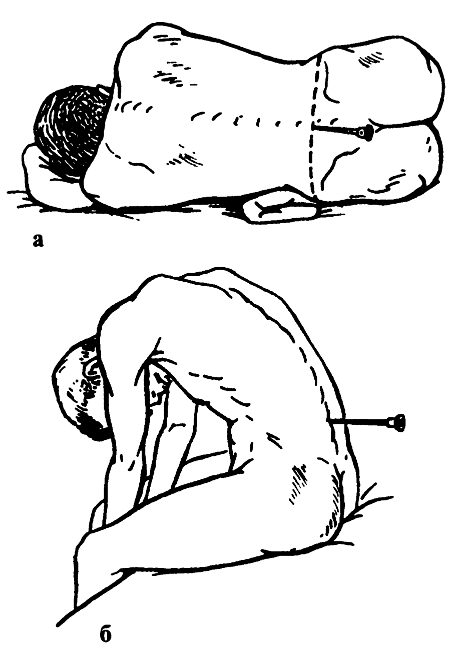


Рис. 8.24. Люмбальная пункция в положении больного на боку (**а**) и сидя (**б**)

Ликвородинамические пробы делают для определения проходимости субарахноидального пространства спинного мозга. Проба Квекенштедта заключается в сдавлении вен шеи, вследствие чего повышается внутричерепное давление. При проходимости ликворных пространств выше уровня пункции одновременно повышается давление в манометрической трубке, подсоединенной к пункционной игле (отрицательная проба Квекенштедта).

При затруднении в циркуляции цереброспинальной жидкости отмечается медленный незначительный подъем давления на люмбальном уровне. При полном блоке субарахноидального пространства изменения давления в манометрической трубке в ответ на сдавление вен шеи вообще не происходит (положительная проба Квекенштедта). Аналогичный результат можно получить при сгибании головы больного, что также приводит к затруднению ликворного оттока из полости черепа и повышению интракраниального давления.

Дополнительную информацию о проходимости субарахноидального пространства спинного мозга можно получить при надавливании на брюшную стенку больного (проба Стуккея), что также приводит к повышению ликворного давления вследствие затруднения оттока из вен брюшной полости и спинномозгового канала. При блоке ликворного пространства на шейном или грудном уровне при пробе Стуккея ликворное давление на поясничном уровне будет повышаться, а при сдавлении вен шеи (проба Квекенштедта) оно будет неизменным.

Субокципитальная пункция

Субокципитальная пункция (пункция большой цистерны мозга) проводится с диагностической целью (анализ цереброспинальной жидкости), для введения лекарственных средств и выполнения миелографии. Пункцию можно выполнять как в лежачем, так и в сидячем положении больного. Субокципитальную пункцию выполняют следующим образом. Выбривают волосы в шейно-затылочной области, кожу дезинфицируют. При резко согнутой голове больного определяют наружный затылочный бугор и остистый отросток C_{II}. Посередине расстояния между ними проводят анестезию кожи. Иглу вводят строго в сагиттальной плоскости до тех пор, пока ее конец не упрется в затылочную кость. По мере погружения иглы проводят анестезию мягких тканей раствором новокаина. После того как игла упрется в кость, ее надо несколько извлечь и конец сместить вниз в направлении затылочной цистерны. Такое перемещение иглы проводится до тех пор, пока ее конец не опустится ниже края затылочной кости (рис. 8.25). При продвижении иглы внутрь хирург испытывает эластическое сопротивление в момент прокола атланто-окципитальной мембраны. При попадании конца иглы в большую цистерну после извлечения мандрена из иглы начинает вытекать цереброспинальная жидкость.

Выполнение субокципитальной пункции требует очень большой осторожности и определенного навыка. При неправильной технике возможны серьезные осложнения, в первую очередь ранение задней нижней мозжечковой артерии и повреждение продолговатого мозга.

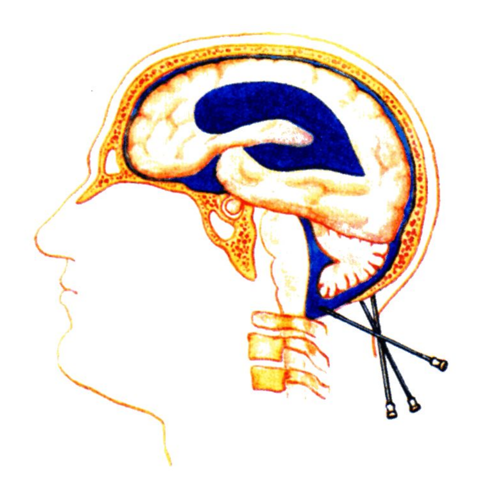


Рис. 8.25. Субокципитальная пункция

Вентрикулярная пункция

Пункция боковых желудочков мозга осуществляется с диагностической целью (получение цереброспинальной жидкости для исследования, измерение интракраниального давления); для выполнения вентрикулографии (контрастирование желудочков мозга с помощью рентгеноконтрастных веществ); выполнения

некоторых операций на желудочковой системе с помощью вентрикулоскопа. Иногда приходится прибегать к вентрикулярной пункции с лечебной целью, чтобы путем извлечения цереброспинальной жидкости снизить внутричерепное давление при нарушении оттока ликвора из желудочков мозга. Вентрикулярная пункция проводится также при установке системы наружного дренирования желудочков мозга или выполнении шунтирующих операций на ликворной системе мозга.

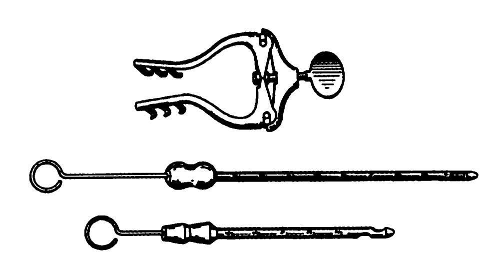


Рис. 8.26. Расширитель Янсена для разведения кожных краев при вентрикулярной пункции, вентрикулярные канюли

Чаще проводится пункция переднего или заднего рога бокового желудочка. При пункции переднего рога бокового желудочка делают линейный разрез мягких тканей длиной около 4 см. Края кожи разводят с помощью ранорасширителя Янсена (рис. 8.26). Накладывают фрезевое отверстие, которое должно располагаться на 2 см кпереди от коронарного шва и на 2 см латеральнее средней линии сагиттального шва. Твердую мозговую оболочку вскрывают крестообразно и в мозг вводят канюлю для вентрикулопункции.

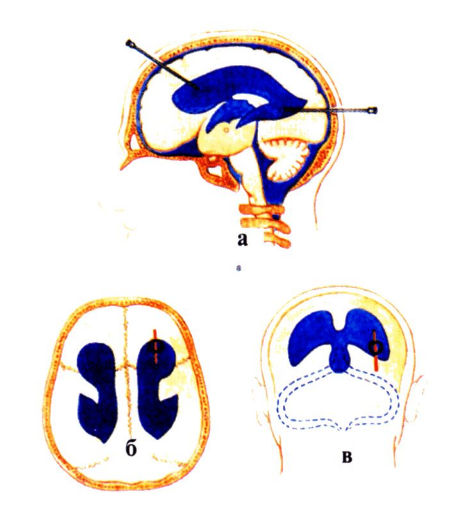


Рис. 8.27. Пункция переднего и заднего рогов бокового желудочка (**а–в**)

Канюлю продвигают параллельно сагиттальной плоскости в направлении внутреннего слухового прохода. В норме у взрослых передний рог располагается на глубине 5–5,5 см. При гидроцефалии это расстояние может существенно сокращаться.

Для пункции заднего рога фрезевое отверстие накладывают на 3 см латеральнее и на 3 см выше наружного затылочного бугра. Канюли погружают в мозг в направлении верхненаружного края глазницы. В норме задний рог располагается на глубине 6–7 см (рис. 8.27).

Глава 9
КОМАТОЗНЫЕ СОСТОЯНИЯ

Кома (от греч. *kota* — глубокий сон) — наиболее выраженная степень патологического торможения головного мозга, характеризующаяся глубокой потерей сознания, снижением/отсутствием рефлексов на внешние раздражения и расстройствами регуляции жизненно важных функций организма. Коматозные состояния встречаются при различных органических поражениях головного мозга, а также при неблагоприятно протекающих соматических заболеваниях и интоксикациях и требуют проведения комплекса реанимационных мероприятий, направленных на спасение жизни больного и уменьшение выраженности остаточного неврологического дефицита.

9.1. ПАТОГЕНЕЗ

В развитии комы принимают участие различные патогенетические механизмы, специфичные для отдельных заболеваний. Вместе с тем имеются общие особенности патогенеза всех видов коматозных состояний, заключающиеся в нарушении функций коры больших полушарий, подкорковых образований и ствола мозга, а также в поражении восходящей ретикулярной формации ствола мозга и выпадении ее активирующего влияния на кору больших полушарий. Большое значение имеют расстройства рефлекторной деятельности ствола мозга и угнетение жизненно важных вегетативных центров (сосудодвигательного, дыхательного).

Выделяют **органическую, или деструктивную,** и **дисметаболическую (метаболическую)** кому. Основной причиной деструктивной комы является органическое поражение мозгового вещества, обусловленное кровоизлиянием, травмой, обширной зоной инфаркта, воспалительными процессами. Очаг поражения может разрушать непосредственно ретикулярную формацию или вызывать ее выраженную компрессию в результате дислокации головного мозга из-за отека или объемного воздействия (опухоль, гематома).

Метаболическая кома обусловлена системными расстройствами метаболизма (гипоксия, гипо- или гипергликемия, уремия, сепсис, пе-

ченочная недостаточность). Коматозные состояния могут возникать при экзогенных интоксикациях наркотическими, седативными, противосудорожными препаратами, алкоголем и его суррогатами, угарным газом.

Среди основных патогенетических процессов, общих для многих видов коматозных состояний, следует подчеркнуть угнетение клеточного иммунитета, нарушения метаболизма, прежде всего окислительного фосфорилирования со снижением уровня АТФ и фосфокреатина, нарастанием концентрации АДФ и молочной кислоты, изменением осмотических отношений в клеточном и межклеточном пространствах. Развивающиеся при этом электролитные нарушения, ацидоз приводят к цитотоксическому и интерстициальному отеку мозга, повышению внутричерепного давления, прогрессированию вклинения мозгового ствола, что создает порочный круг в патогенезе комы.

Воздействие некоторых экзогенных факторов (барбитураты, алкоголь, большинство нейролептиков и антиконвульсантов) приводит к грубому угнетению сознания путем прямого воздействия на мозговые структуры.

9.2. КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

Оценка глубины угнетения сознания основывается на исследовании неврологических функций. Определяют уровень сознания, состояние витальных функций (дыхание, гемодинамика), величину зрачков и их реакцию на свет, положение глазных яблок, двигательную рефлекторную активность. Только комплексное исследование указанных признаков позволяет адекватно оценить тяжесть состояния больного, определить степень коматозного состояния, аргументированно высказаться о прогнозе заболевания.

Уровень сознания можно определить по реакции на словесные, тактильные, зрительные и болевые стимулы. Сначала определяют спонтанные движения, которые свидетельствуют о сохранности путей, идущих через ствол мозга. При отсутствии реакции на вербальную (словесную) стимуляцию используют тактильные, затем болевые стимулы, включая давление на грудину или на ногтевую фалангу I пальца руки. Реакция больного может проявляться адекватными движениями конечностей (осознанное избегание раздражителя), быть хаотичной, нескоординированной или отсутствовать вообще, что свидетельствует о тяжелом угнетении сознания. При асимметричных движениях конечностями

правой и левой сторон можно предполагать поражение кортикоспинального пути.

У больного в коматозном состоянии дыхательные расстройства могут иметь определенное топико-диагностическое и прогностическое значение. Дыхание Чейна–Стокса (периодическое дыхание, при котором периоды гиперпноэ чередуются с апноэ) может быть начальным симптомом транстенториального вклинения, его диагностическая значимость повышается при одновременном выявлении клинических признаков поражения мозгового ствола. Центральная нейрогенная гипервентиляция — регулярное, глубокое, машинообразное дыхание — обычно наблюдается при поражении покрышки мозгового ствола между нижней частью среднего мозга и средней третью моста головного мозга и сопровождается нарастающим алкалозом. Причинами гипервентиляции могут быть также метаболический ацидоз у больных пневмонией или у пациентов с отеком легких, метаболический ацидоз при уремии, сахарном диабете, поражении печени. Апноэтическое дыхание (удлиненный вдох с остановкой на выдохе) может встречаться при поражении моста головного мозга. Атактическое дыхание (нерегулярное, беспорядочное) и кластерное дыхание (с нерегулярными паузами между несколькими дыхательными движениями) является признаком дисфункции верхней части продолговатого мозга. По мере дальнейшей депрессии продолговатого мозга дыхательные движения становятся хаотичными, менее глубокими, прерываются длительными паузами и затем совсем прекращаются (апноэ), что прогностически неблагоприятно.

Исследование зрачков включает оценку их величины, симметричности и реакции на свет. Реакция зрачков на свет обычно сохранена при метаболической коме, за исключением некоторых видов комы токсической и лекарственной природы: так, атропин и скополамин вызывают расширение зрачков, а опиаты (морфин) приводят к сужению зрачков (стойкий двусторонний миоз). При интоксикации барбитуратами зрачки очень широкие и не реагируют на свет.

Важным признаком тяжелого коматозного состояния является стойкий двусторонний мидриаз, при этом отсутствует реакция на свет. Сохранность реакции зрачков на свет является важным признаком функционирования среднего мозга. Одностороннее расширение зрачка указывает на структурное поражение мозга, в частности сдавление ножки мозга опухолью или гематомой.

Исследование положения и движения глазных яблок позволяет оценить состояние стволовых структур и в совокупности с другими симптомами провести дифференциальную диагностику метаболической и деструктивной комы. Содружественные спонтанные движения глаз свидетельствуют о сохранности мозгового ствола, а диссоциированные движения глаз — типичный признак его дисфункции. Односторонний или двусторонний паралич отведения глаз кнаружи может быть обусловлен повышением внутричерепного давления вследствие массивного очага в больших полушариях. Фиксированная установка взора в сторону может быть связана с полушарным («глаза смотрят на очаг») или мостовым поражением («глаза смотрят на парализованные конечности»).

Отсутствие движений глазных яблок и установка взора по центру при сохранении реакции зрачков на свет — признак диффузного поражения мозга при различных видах метаболической комы. Нистагм может свидетельствовать о поражении ствола мозга или мозжечка различной этиологии, особенно если нистагм имеет сходящуюся или одностороннюю направленность.

Окулоцефалический рефлекс («глаза куклы») вызывается быстрым поворотом головы в сторону и сопровождается содружественным отведением глазных яблок в противоположную сторону. Этот рефлекс свидетельствует о сохранности структур среднего мозга и моста у больного в коматозном состоянии (у здорового человека не вызывается). Отсутствие окулоцефалического рефлекса указывает на поражение мозгового ствола и глубокую кому.

Проведение **калорической пробы** (вливание 10–50 мл холодной воды в слуховой проход) в норме сопровождается появлением горизонтального нистагма в сторону, противоположную раздражению. Отсутствие нистагма указывает на тяжелое повреждение мозгового ствола.

Правильной диагностике деструктивной комы способствует выявление очагового неврологического дефицита. Четкая очаговая симптоматика — признак локального церебрального процесса. Вместе с тем симметричные движения, рефлексы, мышечный тонус конечностей в сочетании с равномерно реагирующими на свет зрачками, отсутствие косоглазия и сохранные движения глазных яблок могут свидетельствовать в пользу метаболической комы.

Типичным симптомом, в частности, является снижение мышечного тонуса парализованных конечностей в острой стадии инсульта (симптом ротированной кнаружи стопы Боголепова). На стороне парализован-

ных конечностей не полностью сомкнуты веки, выявляются сглаженность носогубной складки и опущение угла рта, во время дыхания щека совершает движения с большей амплитудой («парусит»). Язык во рту отклоняется в ту же сторону. Обследование пациента в коме при очаговом поражении мозга часто позволяет выявить асимметрию движений в конечностях или отсутствие движений в конечностях одной стороны, что может свидетельствовать об их парезе (параличе). Из симптомов, обусловленных церебральным очагом, следует отметить фокальные судороги в отдельных мышцах половины лица, конечностей.

Астериксис («порхающий» тремор), диффузные миоклонии обычно наблюдаются при диффузном поражении головного мозга. Об этом может также свидетельствовать двусторонняя мышечная ригидность. У отдельных больных в состоянии комы руки находятся в положении сгибания и аддукции, ноги разогнуты, мышечный тонус конечностей резко повышен — поза декортикации **(декортикационная ригидность)**. Поражение в этих случаях может быть локализовано в белом веществе больших полушарий, внутренней капсуле, таламусе. При расположении очага поражения в стволе мозга, его компрессии, при диффузном двустороннем поражении коры больших полушарий развивается **децеребрационная ригидность** с выпрямленным положением конечностей, внутренней ротацией плеча и подошвенным сгибанием стопы. Выявляется **опистотонус** — напряжение разгибателей спины с запрокидыванием головы и переразгибанием позвоночника. При поражении мозгового ствола ниже уровня вестибулярных ядер развивается диффузная мышечная гипотония с полным отсутствием движений наряду с глубоким угнетением сознания **(атоническая кома)**. При этом состоянии отсутствуют все виды рефлексов мозгового ствола. Зрачки полностью расширены, реакции на свет нет, нет также корнеальных и окулоцефалических рефлексов. При отключении аппарата ИВЛ дыхательные движения отсутствуют. Некоторое время могут вызываться спинальные, в частности сухожильные, рефлексы.

Непременным компонентом неврологического обследования является исследование оболочечных симптомов (ригидность мышц затылка, симптом Кернига и др.), вегетативно-трофических и функций тазовых органов.

Для оценки глубины коматозного состояния используют различные количественные шкалы. Одна из наиболее удобных и широко применяемых — шкала Глазго, позволяющая в баллах оценить реакцию на внешний раздражитель. Ответ на раздражители определяют по трем

критериям: открывание глаз, двигательная реакция и вербальный (словесный) ответ. Так, спонтанное открывание глаз оценивается 4 баллами, открывание глаз на словесные стимулы — 3 баллами, на болевые стимулы — 2 баллами, отсутствие этой реакции на любые стимулы — 1 баллом. Двигательный ответ непарализованными конечностями оценивается как нормальный (выполнение всех команд) в 6 баллов, 5 баллов — локализация раздражения, 4 балла — отдергивание в ответ на боль, 3 балла — декортикационная ригидность, 2 балла — децеребрационная ригидность, 0 баллов — отсутствие двигательного ответа. Вербальный ответ: 5 баллов — полная ориентированность, 4 балла — спонтанная речь, 3 балла — отдельные слова, 2 балла — нечленораздельные звуки, 1 балл — отсутствие вербального ответа. Общая сумма баллов по трем показателям может составлять от 15 баллов, что свидетельствует о полностью сохраненном сознании, до 3 баллов — соответствует наиболее глубокой коме.

9.3. ДИАГНОСТИКА И ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Основными задачами диагностического поиска у больных в коматозном состоянии являются установление характера поражения (деструктивная или метаболическая кома), выявление причины заболевания и определение тяжести угнетения сознания.

Таким образом, анализ неврологической симптоматики позволяет выявить сочетание, свойственное локальному поражению мозга (кома обусловлена полушарным процессом или поражением ствола мозга), или признаки диффузного поражения полушарий и ствола мозга (метаболическая — эндогенная или экзогенная кома).

Клиническое обследование больного проводится только при отсутствии непосредственной угрозы для его жизни — при обеспечении проходимости верхних дыхательных путей, восстановлении дыхания, сердечной деятельности. Это неотложные меры, так как расстройства дыхания и гемодинамики могут способствовать усилению гипоксии и отека мозга, метаболических нарушений и тем самым углублять коматозное состояние.

Для установления правильного диагноза необходимы тщательный сбор анамнеза у сопровождающих лиц, родственников, изучение имеющихся медицинских документов. Выясняют, какими хроническими и острыми (в частности, инфекционными) заболеваниями страдал па-

циент, какие лекарственные препараты принимал (возможна передозировка психотропных средств, гипотензивных лекарств с развитием коллапса). Следует учитывать возможность приема больным больших доз алкоголя или наркотических препаратов.

Кома может развиться очень быстро (при инсульте, эпилепсии, черепно-мозговой травме) или медленно (при опухоли мозга, метаболической коме). В последних случаях расстройства сознания постепенно нарастают от повышенной утомляемости и сонливости до сопорозного и коматозного состояния.

У больных с очаговым неврологическим дефицитом крайне важны КТ- и МРТ-исследования головного мозга. При подозрении на черепно-мозговую травму обязательно проводится рентгенография черепа. Следует учитывать возможность перелома его костей, сочетанную травму головы и шейного отдела позвоночника, поэтому все манипуляции с пациентом, перекладывание с кровати на стол рентгеновской установки следует проводить максимально осторожно.

Обязательно делают биохимический анализ крови с определением содержания глюкозы, общего белка, мочевины, креатинина, электролитов, кислотно-основного равновесия, газов, а также клинический анализ крови (гематокрит, количество и состав лейкоцитов). При подозрении на экзогенную интоксикацию обязательно проводят токсикологическое исследование с определением в крови потенциально токсичных веществ (должно быть проведено как можно раньше, пока эти вещества не метаболизировались).

Менингеальный синдром является основанием для проведения люмбальной пункции с целью исключения воспалительного заболевания (менингит, менингоэнцефалит), субарахноидального кровоизлияния. Предварительно следует провести КТ (МРТ) головного мозга или эхоэнцефалоскопическое исследование с целью исключения значительного смещения мозговых структур. Спинномозговую жидкость следует выпускать из иглы редкими каплями, не вынимая мандрена полностью, чтобы избежать вклинения в большое отверстие. При подозрении на воспалительные изменения (мутный ликвор зеленоватого цвета) его направляют на бактериологическое исследование (микроскопия и посев для определения флоры и ее чувствительности к антимикробным препаратам).

При подозрении на эпилептический статус проводят электроэнцефалографическое исследование. Дальнейшее лечение может проводиться с использованием ЭЭГ-мониторинга.

Регистрация ЭКГ позволяет установить признаки острой ишемии миокарда, расстройства сердечного ритма и проводимости. При подозрении на острую коронарную недостаточность определяют уровень кардиоспецифических ферментов (ЛДГ, КФК, тропонин) в крови.

Наряду с дифференциальной диагностикой отдельных коматозных состояний, прежде всего комы, обусловленной очаговым поражением головного мозга, и метаболической (эндогенной и экзогенной) комы, в ряде случаев приходится разграничивать эти состояния и «комаподобные» синдромы. При **акинетическом мутизме** больной частично или полностью пробудим, но неподвижен, не вступает в контакт, не говорит; этот синдром наблюдается при повреждении обеих лобных долей, области III желудочка, выраженном гипертензионно-гидроцефальном синдроме и может наблюдаться при выходе из коматозного состояния.

Персистентное вегетативное состояние характеризуется выраженным и стойким угнетением когнитивных функций при сохранной деятельности мозгового ствола. Больной дышит самостоятельно, пульс и АД стабильны, но отсутствует реакция на окружающее и нет возможности установить контакт с больным. Этот синдром нередко отмечается после тяжелой гипоксии мозга (кардиогенный шок, остановка сердца, массивная кровопотеря), тяжелой черепно-мозговой травмы, передозировки лекарственных средств.

Возможны **психогенные состояния**, напоминающие кому, при которых больной безучастен, произвольные движения отсутствуют. Больной лежит с открытыми глазами, моргает при неожиданном приближении руки исследующего к глазам, реакция зрачков на свет сохранена, при пассивном повороте головы глаза поворачиваются в ту же сторону. При выходе из этих состояний больные обычно помнят все происходившее с ними.

Лечение

Лечение проводится обязательно параллельно обследованию и уточнению природы заболевания. Необходимы обеспечение проходимости дыхательных путей, коррекция дыхания и сердечно-сосудистой деятельности. В случае необходимости проводят ИВЛ, интубацию, прямой или непрямой массаж сердца, меры по поддержанию АД.

Патогенетическая терапия определяется результатами проведенных исследований и природой заболевания. При необходимости обеспечивают коррекцию метаболических нарушений (поддержание оптимального уровня глюкозы, при необходимости — дезинтоксикация). С этой

целью можно провести инфузионную терапию, плазмаферез, гемосорбцию. В случае гнойного менингита вводят антибиотики (натриевая соль пенициллина, цефалоспорины III поколения). Их начинают применять до результатов определения чувствительности флоры. В случае эпилептического статуса проводят противосудорожную терапию.

У больных с расстройствами мозгового кровообращения до выяснения природы инсульта проводят неспецифическую (недифференцированную) терапию, применяют нейропротекторы. При точном установлении диагноза следует решать вопрос о возможности проведения тромболизиса, применения антиагрегантов и антикоагулянтов в случае инфаркта мозга и кровоостанавливающих препаратов при геморрагическом инсульте.

По мере стабилизации состояния больного, вышедшего из комы, проводят последовательное лечение, направленное на преодоление основного заболевания как непосредственной причины комы, а также профилактику возможных осложнений (пневмония, тромбоэмболия легочных артерий, уросепсис, пролежни и др.). В последующем осуществляются реабилитационные мероприятия по общим принципам.

Глава 10
СОСУДИСТЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Сосудистые заболевания нервной системы являются одной из наиболее частых причин летальности и инвалидности.

Особенности кровоснабжения головного мозга. Деятельность головного мозга в целом и все специфические для нервной ткани процессы (проведение нервного импульса, синаптогенез, хранение и переработка поступающей информации, поддержание пространственно-функциональной архитектоники мозга, образование функциональных ансамблей нейронов и др.) находятся в тесной зависимости от уровня энергетического обмена, определяемого прежде всего поступлением с кровотоком кислорода и глюкозы в нервную ткань. Составляя около 2% массы тела человека, головной мозг потребляет 20–25% поступающего в организм кислорода и до 70% свободной глюкозы, образующейся в печени. Однако нервная ткань имеет ограниченные энергетические ресурсы. Собственные запасы глюкозы в ткани мозга чрезвычайно малы по сравнению с интенсивностью ее потребления и только для процессов окисления могут быть израсходованы за 3–6 мин. Таким образом, функционирование головного мозга полностью зависит от постоянного притока глюкозы. При критическом снижении ее концентрации в крови для поддержания окислительных процессов ткань мозга начинает использовать свободную фракцию гликогена, но из-за небольших ее размеров полное окисление гликогена мозга заканчивается через 5–7 мин. Полное прекращение кровотока в мозге на 5–8 мин ведет к необратимым изменениям. В связи с этим стабильно высокая перфузия мозга — непременное условие его функциональной активности и жизнеспособности.

Важной особенностью кровоснабжения мозга является эффективная система анастомозов (см. главу 2.6), способная обеспечить стабильность мозгового кровотока в условиях стеноза или даже полной окклюзии одной из четырех магистральных артерий, питающих головной мозг.

Определенная автономность мозгового кровоснабжения обеспечивается механизмом ауторегуляции. Его физиологическая суть — констрикция или дилатация мозговых артерий в ответ на повышение или снижение системного АД соответственно. В норме при колебаниях систолического АД от 60 до 180 мм рт.ст. мозговой кровоток остается относительно стабильным. При артериальной гипертензии верхняя граница ауторегуляции мозгового кровотока может смещаться до 200–220 мм рт.ст. систолического АД. При различных патологических состояниях (артериальная гипертензия, острые расстройства мозгового кровообращения, черепно-мозговая травма, опухоли головного мозга) механизмы ауторегуляции оказываются неэффективными, и при колебаниях системного АД мозговой кровоток пассивно изменяется вслед за АД.

Классификация. Выделяют хронические нарушения мозгового кровообращения (ХНМК) и острые нарушения мозгового кровообращения (ОНМК). Отдельно рассматриваются нарушения мозгового кровообращения, обусловленные врожденными аномалиями сосудов мозга.

10.1. ХРОНИЧЕСКАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ МОЗГОВОГО КРОВООБРАЩЕНИЯ

ХНМК (дисциркуляторная энцефалопатия) — наиболее частое проявление цереброваскулярной патологии. Обычно возникает на фоне атеросклероза, артериальной гипертензии и их сочетания. В патогенезе ХНМК имеют значение морфологические изменения экстра- и интракраниальных отделов магистральных сосудов головы, снижение компенсаторных возможностей коллатерального кровообращения, нарушения ауторегуляции мозгового кровообращения; расстройства центральной гемодинамики, изменения реологических и свертывающих свойств крови, нарушения метаболизма мозга. Ведущим патогенетическим механизмом является несоответствие между потребностью вещества головного мозга в кислороде и глюкозе и их доставкой кровотоком.

Клинические проявления. В ранних стадиях заболевания преобладает субъективная симптоматика в виде снижения памяти и умственной работоспособности, головных болей, ощущения тяжести, шума в голове, фотопсий (ощущение мелькания предметов перед глазами), эпизодов головокружения. Отмечаются нарушения сна, повышенная утомляемость. Указанные расстройства возникают, как правило, после

физического или эмоционального перенапряжения, под влиянием неблагоприятных метеорологических факторов. Неврологический осмотр позволяет выявить снижение темпа и качества умственной деятельности, ограничение способности к усвоению и обработке новой информации, признаки вегетососудистой дисфункции, иногда — нерезко выраженные симптомы орального автоматизма.

По мере прогрессирования заболевания жалобы становятся более стойкими. Более значительными становятся интеллектуально-мнестические расстройства (снижается внимание, затрудняется усвоение нового материала, постепенно сужается круг интересов, прогрессирует нарушение памяти). Затрудняется переключение с одного вида деятельности на другой, при выполнении умственной работы все чаще допускаются ошибки, мышление замедляется, снижаются активность и инициативность. Выражены изменения в эмоционально-волевой сфере с преобладанием депрессивных и астенических расстройств. Возможно развитие слабодушия, недостаточности критики к своему состоянию. У многих пациентов когнитивные нарушения затрудняют и нередко полностью исключают продолжение трудовой деятельности.

Хроническое сосудистое поражение головного мозга часто сочетается с перенесенными эпизодами острой ишемии. Постепенно появляется очаговая неврологическая симптоматика в виде пирамидной недостаточности, псевдобульбарного синдрома, синдрома паркинсонизма, координаторных нарушений. Возникают корковые нарушения — элементы афазии, агнозии, апраксии, стойкий неврологический дефицит с нарушением моторных и сенсорных функций.

Диагностика. Для диагностики ХНМК необходимо определить основной патологический процесс, поражающий сердечно-сосудистую систему (атеросклероз, артериальная гипертензия и др.). В связи с этим представляют ценность исследование липидного спектра, уровня глюкозы в крови, ее свертывающих и реологических свойств. Важную информацию о состоянии миокарда, аорты и крупных сосудов дают УЗДГ, эхокардиография. Используют электроэнцефалографию, компьютерную или магнитно-резонансную томографию головного мозга, психологические исследования. В ранних стадиях заболевания при отсутствии очагового поражения головного мозга необходимо проводить дифференциальную диагностику с невротическими, депрессивными, астеническими расстройствами. Развернутые клинические проявления ХНМК требуют исключения дегенеративных заболеваний головного мозга (болезнь Паркинсона, болезнь Альцгеймера и пр.), соматических

заболеваний (сахарный диабет, гипотиреоз), интоксикаций (нейролептики, транквилизаторы, алкоголь).

Консервативное лечение. При ХНМК важное значение имеет устранение факторов риска: коррекция АД, рациональное питание, дозированные физические нагрузки, правильный режим труда и отдыха, ограничение психоэмоциональных нагрузок. По показаниям проводят медикаментозную коррекцию липидного обмена (в том числе с использованием статинов) и АД (диуретики, блокаторы кальциевых каналов, ингибиторы АПФ, а также их комбинации). Многим больным требуется применение антиагрегантов (аспирин, дипиридамол, плавикс и др.), ангиопротекторов (продектин, доксиум), комплексных вазоактивных и метаболических препаратов (трентал, стугерон, кавинтон, инстенон и др.), ноотропных и нейропротективных средств (пирацетам, инстенон, семакс, глицин). При психоэмоциональных расстройствах применяют седативные препараты, транквилизаторы, антидепрессанты.

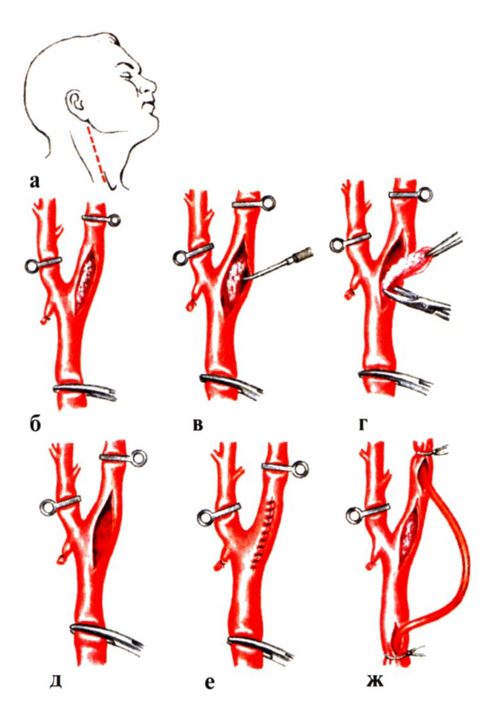


Рис. 10.1. Тромбинтимэктомия из сонной артерии: **а** — линия разреза мягких тканей; **б–е** — этапы иссечения атеросклеротической бляшки вместе с ее интимой; **ж** – создание обходного анастомоза

Хирургическое лечение более полно изложено во 2-м томе учебника, посвященном хирургическим методам лечения и профилактике заболеваний нервной системы.

Показания — нарушения проходимости экстракраниальных отделов артерий, кровоснабжающих головной мозг (аорта, подключичная и безымянная, сонные и позвоночные артерии). Под гемодинамически значимым стенозом понимают сужение сосуда на 70% и более. Наиболее распространенным видом операции является эндартерэктомия — иссечение атеросклеротической бляшки вместе с пораженной интимой (рис. 10.1). В месте вскрытия артерии на ее стенку накладывают шов. При обширном дефекте стенки, а также при обширном поражении стенки артерии или опасности по-

слеоперационного стеноза используют заплату из стенки поверхностной вены ноги. При полной окклюзии артерии ее пораженный участок резецируют и замещают венозным трансплантатом или специальным протезом. При петлеобразовании иссекают удлиненную часть артерии и ее концы сшивают.

Помимо открытых операций, для устранения стеноза применяют эндовазальную дилатацию пораженной артерии при помощи специальных баллонов-катетеров и введение в суженный участок артерии внутренних протезов — стентов.

Для профилактики ишемического поражения мозга вследствие «выключения» кровотока по артерии во время операции обеспечивают контроль функциональной активности мозга (регистрируют ЭЭГ, соматосенсорные вызванные потенциалы), поддерживают оптимальный уровень АД. При признаках недостаточности мозгового кровообращения вследствие пережатия артерии во время операции используется обходное шунтирование.

10.2. ОСТРЫЕ НАРУШЕНИЯ МОЗГОВОГО КРОВООБРАЩЕНИЯ

В зависимости от длительности сохраняющегося неврологического дефицита различают преходящие нарушения мозгового кровообращения (ПНМК) и инсульты. Факторами риска развития ОНМК являются генетическая предрасположенность к заболеваниям сердечно-сосудистой системы, артериальная гипертензия, сахарный диабет, избыточная масса тела, дислипопротеинемия, гиподинамия, курение, возраст, частые эмоциональные стрессы. В молодом возрасте определенное значение имеют злоупотребление алкоголем и прием гормональных контрацептивных препаратов.

Преходящие нарушения мозгового кровообращения

Важнейшим клиническим критерием ПНМК является полная обратимость очаговой или диффузной неврологической симптоматики в течение 24 ч. В качестве форм ПНМК выделяют транзиторные ишемические атаки (ТИА) и гипертонические кризы с церебральными проявлениями.

Транзиторные ишемические атаки. Причины возникновения и механизмы развития ТИА идентичны таковым при развитии ишемического

инсульта. Одна из наиболее частых причин — стенозирующее поражение магистральных артерий головы. Нарушения кровотока при ТИА обычно кратковременные, не сопровождаются выраженными деструктивными изменениями мозговой ткани. Однако, как показали данные диффузионной и иных модальностей МРТ, у 15–25% больных с ТИА в мозге формируются инфаркты малых размеров или микрогеморрагии. Показана связь между продолжительностью сохранения очаговых неврологических симптомов и вероятностью развития морфологических изменений в головном мозге. Локальные нарушения метаболизма в веществе головного мозга по данным МР-спектроскопии, ПЭТ или ОФЭКТ выявляются практически во всех случаях и могут сохраняться больше 24 ч даже у больных с полным регрессом неврологической симптоматики. Необходимо учитывать, что повторные ТИА, особенно в системе сонных артерий, нередко могут оказаться предвестником тяжелого ишемического инсульта.

При ТИА наблюдаются очаговые неврологические симптомы, а менингеальные и общемозговые отсутствуют или не выражены. Клинические проявления ТИА зависят от поражения того или иного сосудистого бассейна и сходны с таковыми при ишемическом инсульте, но чаще бывают ограниченными (захватывают одну конечность или локальный участок кожи лица; возможны парциальные судорожные приступы). Принципиальным отличием является лишь продолжительность очаговой неврологической симптоматики, не превышающая при ТИА 24 ч с момента появления первых симптомов.

В случае обратимой компрессии позвоночных артерий при патологии шейного отдела позвоночника (остеохондроз) развиваются приступы резкой мышечной гипотонии и обездвиженности без утраты сознания, провоцируемые поворотами или запрокидыванием головы (дроп-атаки). Возникновение подобных пароксизмов с утратой сознания носит название синдрома Унтерхарншейдта.

Гипертонические кризы с церебральными проявлениями. Церебральные гипертонические кризы возникают при резком подъеме АД, они могут сопровождаться нарушением проницаемости сосудистой стенки, диффузным отеком мозговых оболочек и повышением внутричерепного давления. Клиническая картина включает в себя тяжелую головную боль, головокружение и выраженные вегетативные расстройства: тошноту с повторной рвотой, гипергидроз, гиперемию кожных покровов, тахикардию, одышку, ознобоподобный тремор. Нередко возникают эмоциональные нарушения в виде тревоги, беспокойства или, наобо-

рот, заторможенности, сонливости. Возможна кратковременная утрата сознания. В тяжелых случаях выявляются менингеальные симптомы. У некоторых больных развиваются генерализованные эпилептические приступы.

Диагностика. При ТИА, особенно повторных, необходимо исключить стенозирующее поражение экстра- или интракраниальных артерий, для чего используют УЗДГ, МР-ангиографию, по показаниям — контрастную ангиографию. Исследуют микроциркуляцию (агрегация тромбоцитов и эритроцитов, вязкость крови), состояние свертывающей и противосвертывающей систем крови. Для исключения геморрагического процесса применяют КТ и МРТ. При гипертонических кризах необходимо исключить вторичную гипертензию (вазоренальную, обусловленную феохромоцитомой надпочечника и др.), а при менингеальном синдроме — субарахноидальное кровоизлияние. Следует также своевременно диагностировать поражение других органов-мишеней, обусловленное повышением АД (гипертоническая ретинопатия, стенокардия).

Прогноз. ПНМК является важным фактором риска развития инсульта в дальнейшем. В связи с этим больные нуждаются в систематическом наблюдении неврологом, врачами смежных специальностей (ангиохирург, кардиолог, эндокринолог, офтальмолог) для выработки оптимальной лечебной тактики.

Церебральный инсульт

В России, как и в большинстве развитых стран мира, церебральный инсульт занимает 2–3-е место среди причин общей смертности (после заболеваний сердечно-сосудистой системы и онкологических заболеваний). Кроме того, инсульт — основная причина стойкой инвалидизации, так как более 10% лиц, перенесших инсульт, постоянно нуждаются в посторонней помощи и уходе.

В зависимости от патоморфологических особенностей инсульта выделяют ишемический инсульт (инфаркт мозга) — вследствие резкого ограничения притока крови к головному мозгу, геморрагический — в результате кровоизлияния в ткань мозга, подоболочечные пространства или в желудочки, а также смешанные инсульты, при которых имеется сочетание очагов ишемии и геморрагии. Кроме того, выделяют малый инсульт, при котором полное восстановление нарушенных функций наступает на протяжении 21 сут, и инсульт со стойким остаточным неврологическим дефицитом. Возможны следующие варианты течения

инсульта: благоприятное регредиентное с полным восстановлением утраченных функций; регредиентное с четким регрессом неврологического дефицита в сочетании с остаточными явлениями; ремиттирующее с эпизодами ухудшения состояния, обусловленного как повторными расстройствами мозгового кровообращения, так и сопутствующими соматическими заболеваниями; прогрессирующее (прогредиентное) с неуклонным нарастанием симптоматики, нередко с летальным исходом.

Ишемический инсульт

Этиология. Среди основных этиологических факторов, приводящих к развитию ишемического инсульта (ИИ), следует отметить атеросклероз, артериальную гипертензию и их сочетание, болезни сердца. Исключительно важна также роль факторов, способствующих повышению свертывающих свойств крови и увеличению агрегации ее форменных элементов. Риск возникновения ИИ возрастает при сахарном диабете, заболеваниях миокарда, особенно сопровождающихся расстройствами сердечного ритма.



Рис. 10.2. Красный инфаркт в коре большого мозга (микропрепарат). Тромбоэмбол в поверхностной артерии мозга (указан стрелкой)

Патогенез. ИИ представляет собой гетерогенный синдром. Согласно международной классификации TOAST, выделяют макрососудистый (атеротромботический и кардиоэмболический), микрососудистый ИИ (лакунарный), редкие (произошедшие вследствие травмы воспаления, расслоения артерий и др.) и недифференцированные (включающие сочетание двух и более факторов) его формы. Причиной атеротромботического варианта инсульта является изъязвленная атеросклеротическая бляшка, приводящая либо к тромбозу магистральной артерии, либо к эмболии сосуда меньшего калибра вследствие отрыва ее фрагмента

(артерио-артериальная эмболия; рис. 10.2). Кардиоэмболический вариант инсульта, как правило, возникает на фоне пристеночного тромба из постинфарктной аневризмы левого желудочка миокарда или у больных с острым обширным инфарктом миокарда, бородавчатых разрастаний при эндокардите, ревматическом или бактериальном эндокардите, мерцательной аритмии. Микрососудистый вариант встречается при сахарном диабете, артериальной гипертензии, особенно при резких перепадах АД, антифосфолипидном синдроме, протромботических изменениях в системе гемостаза.

Развитие инфаркта в первые минуты и часы происходит по быстрым механизмам некротической смерти клеток. Пусковым звеном является энергетический дефицит, который инициирует так называемый глутамат-кальциевый каскад с избыточным высвобождением возбуждающих аминокислот — аспартата и глутамата и чрезмерным внутриклеточным накоплением ионов Ca^{2+} — основного триггера конечных механизмов каскада, приводящих к смерти клетки.

Формирование ядерной зоны («сердцевины» инфаркта) завершается через 5–8 мин с момента острого нарушения мозгового кровообращения. Эта область мозга окружена потенциально жизнеспособной зоной «ишемической полутени» (пенумброй), в которой снижен кровоток, но в целом сохранен энергетический метаболизм и присутствуют функциональные, а не структурные изменения.

Формирование половины окончательного объема инфаркта происходит в течение первых 90 мин с момента развития инсульта, 80% — в течение 360 мин, в связи с чем первые 3–6 ч получили название «терапевтического окна», внутри которого лечебные мероприятия могут быть наиболее эффективными путем спасения пенумбры.

Процессы, начинающиеся в первые часы заболевания и лежащие в основе деятельности глутамат-кальциевого каскада (изменения метаболизма глутамата и кальция, свободнорадикальные реакции, перекисное окисление липидов, избыточное образование оксида азота и др.), сохраняют значимость и в более поздние сроки, особенно при обширной области ишемического поражения. Они индуцируют и поддерживают другие отдаленные последствия ишемии: реакцию генома, иммунные сдвиги, локальное воспаление в очаге ишемии, нарушения микроциркуляции и гематоэнцефалического барьера и апоптоз. Все эти процессы обусловливают «доформирование» инфаркта мозга за счет распространения повреждения зоны пенумбры от центра ишемии к периферии. Время «доформирования» инфарктных изменений в каждом

случае индивидуально, составляет от 3 до 7 сут после нарушения мозгового кровообращения.

Клинические проявления. Чаще в клинической картине ИИ очаговая симптоматика преобладает над общемозговыми и менингеальными синдромами. Выраженность неврологического дефицита определяется локализацией очага ишемии, обширностью зоны инфаркта и эффективностью компенсаторных механизмов. Темпы развития ИИ в значительной степени определяются особенностями патогенеза заболевания. Апоплектиформное (моментальное) развитие свойственно кардиоэмболическому инсульту. В ряде случаев при эмболии крупного артериального ствола, сопутствующей артериальной гипертензии возможны менингеальные симптомы и угнетение сознания. Острое начало заболевания возможно и при тромбозе интракраниальной артерии. Вместе с тем возникновению атеротромботического инсульта в ряде случаев могут предшествовать единичные или повторные ТИА в той же системе, в которой впоследствии развивается инсульт. В случае нарастающего тромбоза симптоматика может ундулировать на протяжении от нескольких часов до 2–3 сут. В отдельных случаях наблюдается медленное (на протяжении нескольких недель) «опухолеподобное» нарастание очаговой симптоматики при тромботическом инсульте.

Инфаркт в системе внутренней сонной артерии. Ветви внутренней сонной артерии кровоснабжают значительную часть больших полушарий: кору лобной, теменной, височной долей, подкорковое белое вещество, внутреннюю капсулу. Окклюзия интракраниального отдела внутренней сонной артерии, как правило, проявляется грубой неврологической симптоматикой в виде контралатеральных гемипарезов и гемигипестезии в сочетании с расстройствами высших корковых функций. Поражение экстракраниального сегмента может быть более благоприятным, проявляется ТИА и малыми инсультами, что объясняется компенсаторным кровотоком по анастомозам, образующим виллизиев круг. При функциональной неполноценности виллизиева круга возможен грубый неврологический дефицит в сочетании с угнетением сознания.

Инфаркт в бассейне передней мозговой артерии. Поверхностные ветви этой артерии снабжают кровью медиальную поверхность лобной и теменной долей, парацентральную дольку, частично глазничную часть лобной доли, наружную поверхность верхней лобной извилины, передние 2/3 мозолистого тела. Глубокие ветви кровоснабжают переднее

бедро внутренней капсулы, скорлупу, бледный шар, частично гипоталамическую область. Клиническая картина поражения передней мозговой артерии проявляется развитием контралатерального спастического пареза преимущественно в проксимальном отделе руки и дистальном — ноги. Вследствие поражения парацентральной дольки возможны нарушения мочеиспускания и дефекации. Возникают рефлексы орального автоматизма и хватательные рефлексы (Янишевского). Возможны поведенческие изменения: аспонтанность, дурашливость, неопрятность, элементы асоциального поведения.

Инфаркт в бассейне средней мозговой артерии. Артерия кровоснабжает большую часть подкорковых узлов и внутренней капсулы, кору височной и теменной долей. В зоне ее кровоснабжения наиболее часто локализуется ИИ. При поражении ствола артерии до отхождения от него глубоких ветвей развивается тотальный инфаркт с контралатеральными грубыми гемиплегией, гемианестезией и гемианопсией. При поражении артерии после отхождения глубоких ветвей (обширный корково-подкорковый инфаркт) имеется сходная симптоматика, но выраженная несколько меньше (более глубокий парез в руке). Поражение доминантного полушария сопровождается развитием афазии, алексии, аграфии, апраксии. При локализации инсульта в субдоминантном полушарии возникают анозогнозия, расстройства схемы тела, возможны псевдореминисценции и конфабуляции.

Инфаркт в вертебрально-базилярной системе. Составляющие эту систему позвоночные и основная артерии обеспечивают кровоснабжение ствола мозга, лабиринта, мозжечка, затылочных долей, медиобазальных отделов височных долей. При поражении экстракраниального отдела можно отметить мозаичность («пятнистость») нарушений различных отделов мозгового ствола и мозжечка. Как правило, наблюдаются вестибулярные расстройства (головокружение, атаксия, спонтанный нистагм), нарушения статики и координации, признаки поражения мостового центра взора, зрительные нарушения.

При окклюзии интракраниального отдела позвоночной артерии развиваются альтернирующие синдромы с поражением как оральных, так и каудальных отделов мозгового ствола, мозжечковыми расстройствами, проводниковыми пирамидными и чувствительными нарушениями (наиболее часто это варианты синдрома Валленберга—Захарченко). Двусторонний тромбоз позвоночных артерий и тромбоз основной артерии приводят к грубому поражению нижних отделов ствола с нарушением жизненно важных функций.

Задние мозговые артерии и их ветви кровоснабжают затылочную долю и лучистость Грациоле, медиобазальные отделы височной доли, заднюю треть таламуса и гипоталамической области, заднюю треть мозолистого тела. При ишемии в зоне кровоснабжения этой артерии развивается гомонимная гемианопсия с сохранностью макулярного зрения или верхнеквадрантная гемианопсия, в ряде случаев — метаморфопсии и зрительная агнозия. Поражение медиобазальных отделов височной доли сопровождается нарушениями памяти по типу корсаковского синдрома, эмоциональными расстройствами. При инфаркте в бассейне глубоких ветвей задней мозговой артерии развивается таламический синдром (Дежерина–Русси) — сочетание контралатеральных гемигипестезии, гиперпатии, дизестезии и таламических болей, в контралатеральных конечностях возможны атаксия и интенционный тремор, иногда в сочетании с гемибаллизмом (верхний синдром красного ядра).

Прогноз определяется обширностью зоны поражения, выраженностью перифокального отека и признаками вторичного стволового синдрома, а также компенсаторными возможностями организма. Состояние наиболее тяжелое в первые 2–5 сут заболевания, что определяется выраженностью неврологического дефицита, расстройствами сознания, соматическим состоянием. Летальность при ишемическом инсульте достигает 20%. У выживших больных тяжелая инвалидизация достигает 30%. При повторных инсультах (в том числе небольших по объему) нередко развивается мультиинфарктная деменция.

Алгоритм обследования больного. При поступлении больного с инсультом в стационар ему проводят следующие исследования:

- клиническое неврологическое;
- компьютерную и/или магнитно-резонансную томографию головного мозга для верификации характера очага и оценки его величины, а также при возможности КТ- и/или МР-ангиографию для верификации окклюзии крупных артериальных стволов;
- оценку гемостаза, включая основные реологические свойства крови;
- экстра- и транскраниальную допплерографию для верификации локализации окклюзии или стеноза «симптомной» артерии.

Всем больным с острым инсультом в течение первых 48 ч заболевания целесообразно осуществлять мониторинг неврологического и соматического статуса, температуры тела, сердечно-сосудистых функций (АД, ЭКГ, частота сердечных сокращений), основных лабораторных

параметров крови (прежде всего глюкозы и показателей гемостаза). По показаниям мониторирование проводится более длительно.

Важно отметить, что КТ головного мозга является международным стандартом при постановке диагноза ОНМК и индикатором аккредитации лечебного учреждения для оказания помощи больным с инсультом.

При доступности КТ/ МРТ люмбальную пункцию проводят лишь больным с клинической картиной субарахноидального кровоизлияния, но при отсутствии признаков крови в субарахноидальных пространствах по КТ и/или МРТ.

Если нет возможности выполнить КТ/МРТ головного мозга, люмбальная пункция помогает дифференциации форм инсульта. Цереброспинальная жидкость при ишемическом инсульте обычно прозрачная, с нормальным содержанием белка и клеточных элементов. Обнаружение крови в ликворе при люмбальной пункции может указывать на кровоизлияние в мозг с прорывом крови в желудочковую систему или субарахноидальное кровоизлияние, а также быть следствием травмирования венозных сосудов в области прокола («путевая кровь»).

Для выяснения причины ишемического инсульта используют неинвазивные УЗ-методы исследования сосудов (дуплексное и триплексное сканирование прецеребральных артерий головы и церебральных артерий). Данные исследования позволяют визуализировать сонные артерии и одновременно исследовать кровоток методом спектральной допплерографии (рис. 10.3); методы компьютерной обработки выявляют поражения в области бифуркации сонных артерий; транскраниальная допплерография позволяет провести спектральное допплерографическое исследование некоторых внутричерепных артерий и косвенно оценить скорость кровотока в них. Важен транскраниальный допплеровский мониторинг для регистрации церебральной микроэмболии.

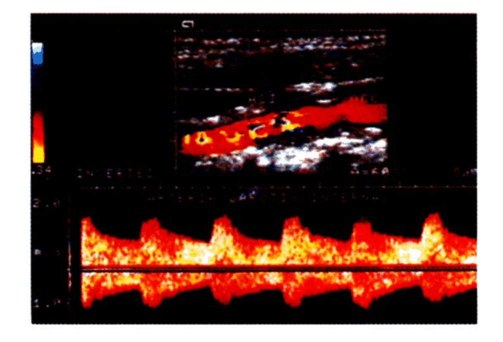


Рис. 10.3. Ультразвуковое изображение в режиме цветового дуплексного сканирования и спектр допплеровского сдвига частот внутренней сонной артерии. Атеросклеротический стеноз (75–90%)

Церебральная ангиография — наиболее надежный метод диагностики поражения сосудов

головного мозга, особенно в случаях поиска аневризм и мальформаций сосудов, а также при подготовке больного к плановой профилактической операции на «симптомной» артерии (каротидная эндартерэктомия, стентирование). Однако в связи с риском развития осложнений контрастная ангиография должна использоваться только в случаях, когда от ее результатов зависит тактика лечения больного. В большинстве случаев целесообразно применять МРТ и КТ в ангиографическом режиме (рис. 10.10).

При внутриартериальной или внутривенной дигитальной субтракционной ангиографии (рис. 10.4) качество изображения экстракраниальных отделов сонных артерий близкое к получаемому при контрастной внутриартериальной ангиографии. При внутривенном введении необходимо значительно большее количество контраста, чем при обычной ангиографии, поэтому субтракционная внутривенная ангиография не рекомендуется при почечной недостаточности, особенно на фоне сахарного диабета. Субтракционная внутриартериальная ангиография позволяет уменьшить количество вводимого контраста.





Рис. 10.4. Дигитальные субтракционные антиограммы магистральных сосудов головы: **а** — окклюзия левой позвоночной артерии; **б** — окклюзия бифуркации правой общей сонной артерии

Важное место в диагностике и определении состояния больного играет соматическое обследование. Сначала важно оценить функции дыхания и сердечно-сосудистой системы, затем — других внутренних органов. При обследовании сердечно-сосудистой системы в первую очередь диагностируются нарушения центральной гемодинамики с целью их экстренной коррекции, а затем — интракраниальных патологических процессов, могущих являться причиной ишемического инсульта. Наличие аритмии, выявление шумов в сердце позволяют предположить кардиоэмболический характер инсульта. Систолический шум в области бифуркации общей сонной артерии — признак ее стеноза. Ослабление/отсутствие пульса и уменьшение АД на одной стороне — признак стеноза дуги аорты и подключичных артерий.

Поскольку кардиологическая патология у больных с инсультом встречается очень часто, ЭКГ является обязательным методом исследования. С ее помощью диагностируются нарушения ритма, ишемия миокарда. Холтеровское мониторирование ЭКГ используется при подозрении на эмболический генез инсульта в результате пароксизмального нарушения сердечного ритма. Эхокардиографию проводят при подозрении на патологию клапанов сердца, кардиомиопатию, внутрисердечный тромб, аневризму желудочков, незаращение овального окна и др.

Рентгенография органов грудной клетки необходима для диагностики легочных осложнений (застойная аспирационная пневмония, тромбоэмболия), кардиальных нарушений (изменение конфигурации сердца, расширение его границ).

Необходимый минимум лабораторных исследований:

- клинический анализ крови с определением числа тромбоцитов (выявление патологии крови, системных заболеваний, вторичных осложнений). Гематокрит является основным показателем эффективности проводимой гемодилюции. Исследование числа тромбоцитов в динамике позволяет своевременно распознать вторичное нарушение гемостаза, в том числе ДВС-синдром;
- определение группы крови, резус-фактора, анализ крови на ВИЧ, реакция Вассермана;
- биохимический анализ крови с определением глюкозы, мочевины, креатинина, билирубина, АСТ, АЛТ, холестерина, ТАГ, ЛПВП, ЛПНП, СРБ;
- электролиты (натрий, калий), осмолярность плазмы;
- газовый состав крови, кислотно-основное состояние — необходимы прежде всего для определения показаний к проведению ИВЛ;

- коагулограмма с определением фибриногена, фибринолитической активности, АЧТВ, тромбинового времени, протромбина, МНО, времени свертываемости крови; исследование реологических свойств крови, агрегации тромбоцитов и эритроцитов, деформируемости мембран эритроцитов (рис. 10.5);
- анализ мочи.

Методы вычислительной томографической диагностики занимают ведущее место при исследовании больных с сосудистыми заболеваниями мозга. Достаточно отметить, что уже первый из этих методов — КТ позволил определять характер церебрального инсульта (ишемический или геморрагический) с надежностью, приближающейся к 100% (в зависимости от сроков исследования). Без использования данного метода ошибка указанной дифференциальной диагностики достигала 15–20% даже в специализированных отделениях. Ведущими и наиболее часто используемыми методами лучевой диагностики инсульта являются КТ и ее разновидность — КТ-ангиография, а также МРТ, включая МР-ангиографию.

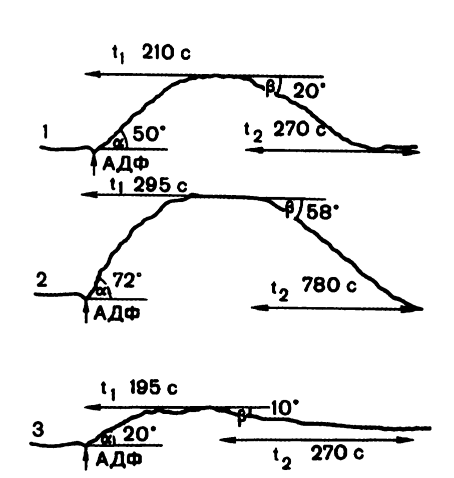


Рис. 10.5. Агрегатограммы тромбоцитов в норме и при патологии.

1 — агрегатограмма здорового человека; 2 — повышение агрегации тромбоцитов при ишемическом инсульте; 3 — снижение агрегационной способности тромбоцитов; α — угол, характеризующий скорость тромботических агрегатов; β — угол, характеризующий скорость дезагрегации; t_1 — время агрегации; t_2 — время дезагрегации; короткой стрелкой показан момент введения агрегирующего агента (АДФ)

Выявление инфаркта мозга (ИМ) методом КТ. При ишемическом инсульте частота выявления зоны поражения методом КТ зависит от длительности промежутка времени между клиническим дебютом инсульта и КТ-исследованием, а также от характера поражения (наличие геморрагической трансформации), величины и локализации инфаркта. При полушарной локализации инфаркта с вовлечением коры мозга изменения могут выявляться через 3 ч от начала заболевания, к концу первых суток частота визуализации КТ-изменений достигает 60%, в дальнейшем она нарастает и к 7-му дню инсульта достигает 100% всех выявляемых при данном исследовании ИМ.

Ишемические повреждения мозга в структурах задней черепной ямки при КТ выявляются хуже по сравнению с полушарной локализацией данных изменений. В значительной степени это связано с обычно небольшим объемом зоны поражения и с наличием артефактов при КТ-сканировании данной области.

Наиболее ранним КТ-признаком ишемического повреждения в системе средней мозговой артерии является отсутствие визуализации чечевицеобразного ядра или коры островка в связи с развитием в зоне поражения цитотоксического отека мозга (рис. 10.6). При больших полушарных инфарктах в течение первых часов инсульта еще до появления гиподенсивных изменений в веществе мозга выявляется локальный объемный эффект в виде сужения корковых борозд в зоне поражения и сдавления бокового желудочка на стороне поражения. Аналогичные изменения могут наблюдаться также при больших инфарктах мозжечка.

В остром периоде ишемического инсульта доминирующим типом тканевых изменений в зоне ишемического повреждения является цитотоксический отек, к которому обычно присоединяется и вазогенный отек при поражении микроциркуляторного русла. На КТ-изображениях зона инфаркта в течение первой недели заболевания выглядит как равномерно гиподенсивный участок, оказывающий объемный эффект на окружающие структуры мозга (рис. 10.7). В большинстве случаев данный участок соответствует определенному сосудистому бассейну и имеет клиновидную форму с основанием наружу.

В ряде случаев при ишемическом инсульте в качестве ранних изменений выявляется гиперденсивность (область высокой плотности)

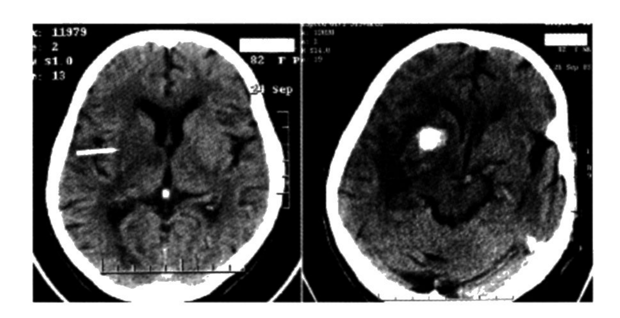


Рис. 10.6. Компьютерная томограмма головного мозга. Отсутствие обычного тканевого контраста между правым чечевицеобразным ядром и окружающим белым веществом мозга в первые часы ишемического инсульта (изображение слева, стрелка). Геморрагическая трансформация в участке инфаркта через 2 сут (изображение справа)

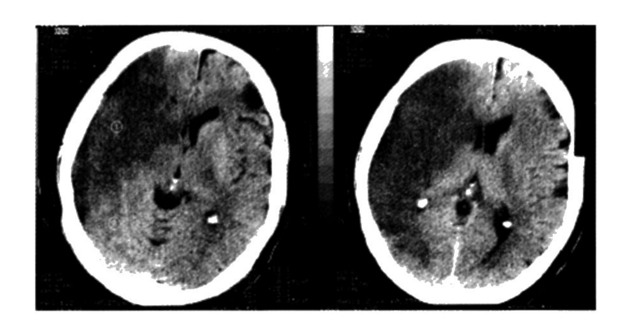


Рис. 10.7. Компьютерные томограммы головного мозга. Острый инфаркт в правом полушарии большого мозга (в бассейне правой средней мозговой артерии). Цитотоксический отек, объемный эффект

участков средней, реже — задней мозговых артерий на стороне поражения, что свидетельствует о наличии тромбоза или эмболии данных сосудов. При КТ-исследовании у больных с ишемическим инсультом могут также выявляться различные сосудистые изменения, потенциально способные вызывать ишемические повреждения мозга: кальцификаты в атеросклеротических бляшках в стенках артерий, извитость и расширение сосудов, церебральные сосудистые мальформации.

Начиная с конца первой недели в сером веществе в зоне ишемического повреждения наблюдается повышение плотности до изоденсивного, а иногда и слабогиперденсивного состояния, что связано с развитием реактивного неовазогенеза и восстановлением иногда избыточного кровотока. Данный феномен определяется как эффект «затуманивания», он затрудняет выявление истинных границ зоны ишемического повреждения.

В течение второй недели ИМ обычно регрессирует положительный эффект объемного воздействия, а позже начинает проявляться эффект утраты вещества мозга. Через 1,5–2 мес на КТ-изображениях выявляются гиподенсивные изменения, соответствующие формирующейся постинфарктной кисте.

При КТ хорошо выявляется геморрагическая трансформация в зоне острого ишемического повреждения, которая может быть по типу пропитывания кровью вещества мозга или в виде формирования кровоизлияния. Соответственно наблюдаются умеренно выраженные или выраженные гиперденсивные изменения в зонах геморрагической трансформации (см. рис. 10.6). Диагностика геморрагической трансформации по типу пропитывания является более сложной задачей по сравнению с диагностикой внутримозговой гематомы, в типичных случаях данный тип трансформации характеризуется отсутствием однородности показателей тканевой плотности в зоне кровоизлияния, которая располагается внутри или по краю зоны пониженной плотности, соответствующей инфаркту.

В первые дни ишемического инсульта контрастное усиление обычно не повышает информативности КТ-исследования и, как правило, не используется. Начиная со второй недели заболевания при развитии эффекта «затуманивания» контрастное усиление используется для уточнения распространенности зоны поражения, в частности в коре мозга. Контрастный препарат преимущественно накапливается в сером веществе в зоне поражения — гиральный (в области извилин) тип контрастного усиления (рис. 10.8). Это связано с преобладанием реактивного ангиогенеза в сером веществе мозга, в котором исходно плотность капилляров более высокая по сравнению с белым веществом.

Выявление инфаркта мозга методом МРТ. При использовании высокопольного МР-томографа на Т2-взвешенном изображении (Т2-ВИ) повышение интенсивности сигнала в зоне инфаркта может наблюдаться через 3 ч от начала инсульта, через 8 ч изменения на МР-изображениях отмечаются у 15% больных и через 24 ч — у 90% пациентов. Но определение объема поражения при инфаркте, а также выявление мелких участков ишемического повреждения мозга вблизи ликворных пространств на обычных Т2-ВИ затруднено в связи с высоким сигналом от спинномозговой жидкости. В этих случаях имеют преимущество изображения, полученные на режиме с подавлением сигнала свободной воды (рис. 10.9 и 10.10). На Т1-ВИ снижение сигнала в зоне инфаркта умеренное и в первые сутки инсульта для диагностики малоинформативное.

Отражая динамику развития отека мозга (цитотоксического и развивающегося вслед за ним вазогенного), интенсивность сигнала на Т2-ВИ и протон-взвешенных изображениях в зоне инфаркта увеличивается к 4—7-м суткам инсульта, затем снижается к 10—14-м суткам заболевания. Имеются описания отдельных наблюдений выраженного снижения интенсивности сигнала на Т2-ВИ к концу второй недели ин-

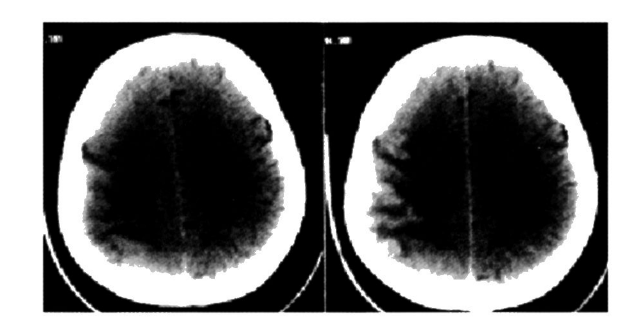


Рис. 10.8. Компьютерные томограммы головного мозга. Подострый инфаркт мозга до (слева) и после (справа) введения контрастного препарата (гиральный тип контрастного усиления)

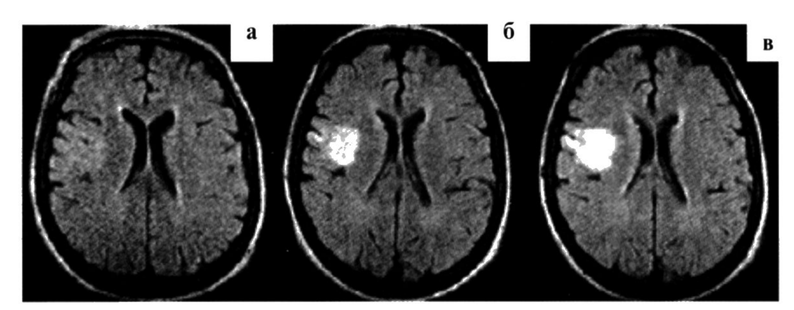
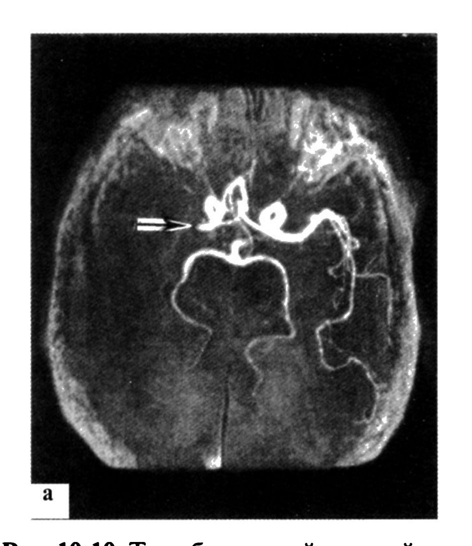


Рис. 10.9. Магнитно-резонансные томограммы головного мозга. Острый инфаркт в правой лобной доле. Т2-взвешенные изображения с подавлением сигнала свободной воды (FLAIR). МРТ-исследования выполнены через 10 ч (**а**), 28 ч (**б**) и 72 ч (**в**) от начала инсульта



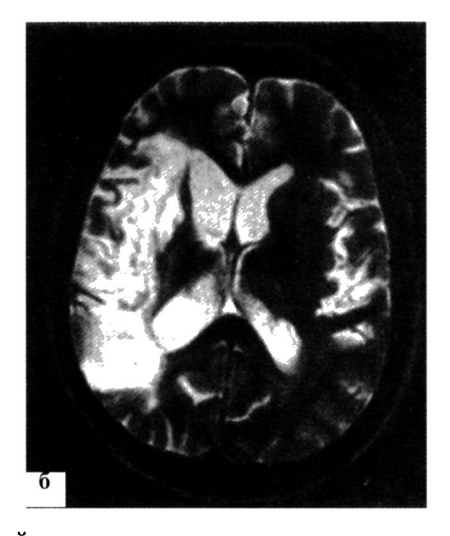


Рис. 10.10. Тромбоз правой средней мозговой артерии:
а — окклюзия правой средней мозговой артерии вблизи бифуркации сонной артерии (указан стрелкой). МР-ангиограмма; **б** — обширная зона инфаркта в бассейне правой средней мозговой артерии. МР-томограмма

сульта, когда очаг инфаркта становился практически изоинтенсивным по отношению к нормальному веществу мозга, на основании чего был предложен термин «МР-затуманивание», по аналогии с эффектом «затуманивания» при КТ.

Наряду с изменением интенсивности сигнала на МР-изображениях появляется и нарастает объемный эффект, проявляющийся сглаженностью рисунка борозд и извилин мозга, сдавлением наружных и вну-

тренних ликворных пространств. Данные изменения при МРТ-исследовании выявляются более точно и надежно по сравнению с КТ в связи с возможностью получения изображений в различных проекциях.

Для геморрагической трансформации повышение сигнала на Т1-ВИ, связанное с появлением метгемоглобина во внеклеточном пространстве, является основным диагностическим критерием. Данный признак начинает выявляться через 5–7 дней от момента развития геморрагической трансформации и сохраняется в течение нескольких недель, когда КТ-признаки данного осложнения инфаркта уже регрессируют.

В процессе организации инфаркта наблюдаются два основных типа тканевых изменений в зоне поражения — формирование кистозных полостей, заполненных ликвороподобной жидкостью (кистозная трансформация), и пролиферация глии (глиозная трансформация). Дифференцировка данных типов тканевых изменений затруднена как на КТ-изображениях, так и на обычных Т2-ВИ и Т1-ВИ, так как в участках глиозной трансформации общее содержание воды также повышено, хотя и в меньшей степени, чем в постинфарктных кистах. На изображениях, полученных при использовании режима с подавлением свободной воды, участки глиозной трансформации имеют высокий сигнал, так как вода в клетках глии связанная, в отличие от этого постинфарктные кисты будут гипоинтенсивными, так как содержат в основном свободную воду (рис. 10.11). Использование данного режима позволяет надежно определять соотношение двух указанных типов тканевых изменений в зоне хронического ИМ и соответственно изучать влияние на них различных факторов, в том числе терапевтических воздействий.

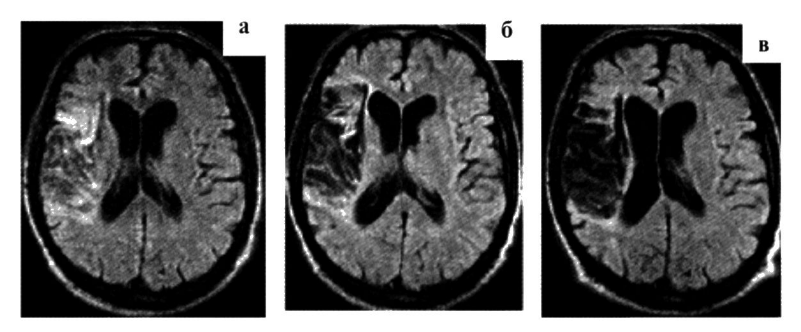


Рис. 10.11. Магнитно-резонансные томограммы головного мозга. Инфаркт в правом полушарии большого мозга (в бассейне правой средней мозговой артерии). Т2-взвешенные изображения с подавлением сигнала свободной воды (FLAIR). МРТ-исследования выполнены через 2 мес (**а**), 6 мес (**б**) и 1 год (**в**) от развития инсульта

Применение контрастного усиления (с помощью препаратов гадолиния) может предоставить дополнительную информацию в диагностике инфаркта мозга. Гадолиний сокращает время T1 релаксации, что приводит к появлению сигнала повышенной интенсивности на T1-ВИ в местах его накопления. Различают два основных типа контрастного усиления — внутрисосудистое и паренхиматозное. Внутрисосудистый тип накопления контрастного препарата отражает, как правило, замедление тока крови в очаге поражения и может быть одним из самых ранних признаков ишемии мозга, предшествуя изменениям интенсивности сигнала на T2-ВИ и T1-ВИ. Паренхиматозный тип контрастного усиления связан с повреждением гематоэнцефалического барьера и выходом контрастного препарата из сосудистого русла в вещество мозга. В 60–78% случаев у больных с ишемическим инсультом в первые сутки заболевания наблюдается эффект внутрисосудистого контрастного усиления, причем чаще при большом объеме и корковой локализации очага поражения, паренхиматозный тип контрастного усиления в это время встречается значительно реже — в 26% случаев. Однако к 6–7-м суткам заболевания фактически у всех больных отмечается паренхиматозный тип контрастного усиления и лишь в трети случаев — внутрисосудистый. В дальнейшем эффект контрастного усиления ИМ снижается.

Использование диффузно-взвешенных (ДВИ) и перфузионных МР-изображений позволяет решать диагностические задачи, которые невозможно решить при использовании других методов КТ и МРТ-исследования. В экспериментах на животных участки ИМ выявляются на ДВИ уже через несколько минут от момента развития церебральной ишемии. Это связано с перемещением молекул воды из внеклеточного пространства в клетки в зоне развития цитотоксического отека мозга. В клетках диффузионные движения молекул воды затруднены в связи с наличием различных мембран и крупномолекулярных структур, что на ДВИ проявляется отчетливыми гиперинтенсивными изменениями. Таким образом, данный режим позволяет диагностировать ИМ непосредственно в момент его развития, в последующем на ДВИ наблюдаются изменения, которые позволяют контролировать динамику отека мозга, в частности соотношение его цитотоксического и вазогенного компонентов, что невозможно при использовании других МРТ-методов исследования.

На перфузионных МР-изображениях выявляются участки гипоперфузии мозга. Сопоставление распространенности данных изменений с величиной гиперинтенсивных участков на ДВИ позволяет дифференцировать зону необратимых ишемических повреждений вещества мозга

от пенумбры — зоны гипоперфузии с потенциально обратимыми тканевыми изменениями. У взрослых пациентов на обратимость изменений в зоне гипоперфузии указывает отсутствие признаков цитотоксического отека, т.е. гиперинтенсивных изменений на ДВИ. У детей появление последних может не сопровождаться развитием необратимых изменений в зоне гипоперфузии.

МРТ является наиболее информативным методом прижизненной диагностики ишемического инсульта, визуализация острой фокальной ишемии мозга возможна уже через несколько минут от ее начала (при помощи диффузионно- и перфузионно-взвешенных последовательностей). Ограничения МРТ заключаются в более длительном времени и более высокой стоимости исследования, невозможности исследования пациентов с металлическими телами в полости черепа и кардиостимуляторами. В настоящее время общепринятым стандартом при исследовании больных с острой сосудистой неврологической патологией считается предпочтительное использование КТ в первые сутки заболевания с целью дифференциальной диагностики между ишемическим поражением и геморрагическим инсультом, поскольку в первые сутки выявляемость кровоизлияний при КТ выше, чем при МРТ.

Геморрагический инсульт

Классификация. Геморрагические инсульты подразделяются на паренхиматозные кровоизлияния (кровоизлияния в вещество головного мозга), подоболочечные (нетравматические субарахноидальные, эпи- и субдуральные гематомы) и внутрижелудочковые кровоизлияния. Встречаются и смешанные формы (субарахноидально-паренхиматозное, паренхиматозно-субарахноидальное, паренхиматозно-внутрижелудочковое).

Этиология. Наиболее частые причины геморрагического инсульта: гипертоническая болезнь, симптоматическая артериальная гипертензия и врожденные сосудистые аномалии, в первую очередь аневризмы и артериовенозные мальформации сосудов головного мозга. Возможно развитие геморрагического инсульта на фоне нарушения свертываемости крови (гемофилия, передозировка антикоагулянтов, тромболитиков).

Патогенез. Геморрагический инсульт развивается чаще в результате разрыва сосуда, который обычно происходит при повышении АД и приводит к образованию гематомы. К этому предрасполагают резкое истончение, расслоение стенки измененного сосуда, образование ми-

лиарных аневризм, врожденные аневризмы и другие сосудистые аномалии, деструкция стенки сосуда при васкулитах. Значительно реже возникают кровоизлияния при повышении проницаемости сосудистой стенки. Диапедезное кровотечение — следствие вазомоторных нарушений, длительного спазма сосуда, приводящего к замедлению в нем кровотока, и последующей его дилатации. При этом повышается проницаемость стенки сосуда, из него выпотевают плазма и форменные элементы крови. Мелкие периваскулярные кровоизлияния, сливаясь, образуют небольшие или обширные геморрагические очаги.

Паренхиматозное кровоизлияние. При паренхиматозных кровоизлияниях возможны кровоизлияния по типу гематомы и геморрагического пропитывания. Чаще кровь выходит из артериальных сосудов, хотя иногда возникают и венозные кровоизлияния.

Паренхиматозные кровоизлияния чаще бывают при заболеваниях с повышенным АД, что ведет к изменениям стенок мозговых сосудов и нарушению их проницаемости — плазматическому пропитыванию, некрозам, образованию микроаневризм и к их разрыву (рис. 10.12). При гипертонической болезни наиболее тяжелым изменениям подвергаются сосуды подкорковых узлов и таламуса, что обусловлено отхождением глубоких ветвей от основного ствола средней мозговой артерии почти под прямым углом. В связи с этим гематомы чаще возникают в подкорковых узлах и распространяются в прилежащее белое вещество мозга. В большом полушарии дифференцируют латеральные и медиальные гематомы в зависимости от их расположения латерально или медиально относительно внутренней капсулы (рис. 10.13). Возможны и так называемые смешанные обширные гематомы, разрушающие внутреннюю капсулу и структуры мозга по обе стороны от нее. По объему гематомы в полушариях большого мозга подразделяются на малые (менее 40 см^3) и большие (более 40 см^3). Редко гематомы встречаются в стволе мозга, обычная их локализация — мост и мозжечок. Кровоизлияния по типу геморрагического пропитывания возникают путем диапедеза из мелких сосудов. В большинстве случаев при обширных меди-

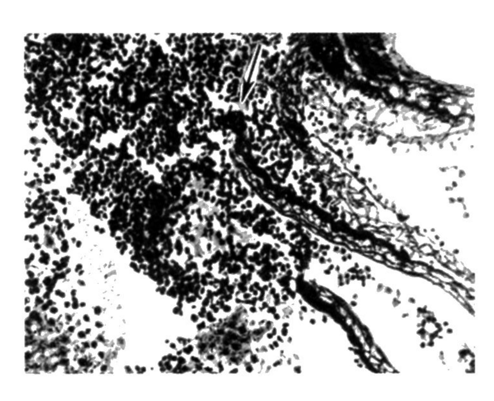
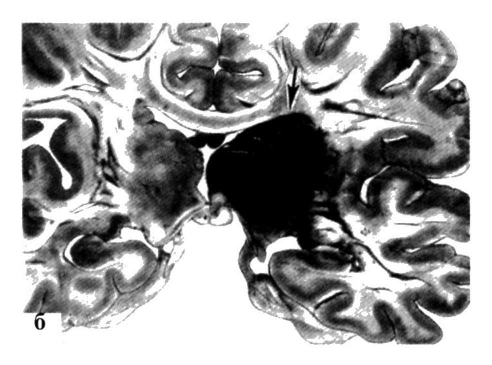


Рис. 10.12. Разрыв сосуда (указан стрелкой). Микропрепарат

альных кровоизлияниях кровь прорывается в желудочки мозга (паренхиматозно-внутрижелудочковые кровоизлияния), значительно реже — в субарахноидальное пространство (паренхиматозно-субарахноидальные кровоизлияния).





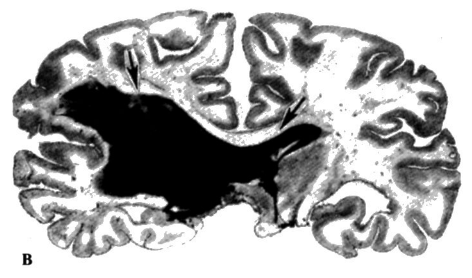


Рис. 10.13. Фронтальный срез головного мозга на уровне таламуса:
а — латеральное кровоизлияние в левое полушарие большого мозга; **б** — медиальное кровоизлияние в таламус; **в** — смешанное кровоизлияние в левое полушарие с прорывом крови в желудочки (стрелками указаны области кровоизлияния)

Кровоизлияние приводит к гибели нервной ткани в месте гематомы. Поражение вещества головного мозга также происходит вследствие его сдавления гематомой и повышения внутричерепного давления. Вследствие механического и рефлекторного сдавления сосудов при кровоизлиянии развивается ишемия прилежащих областей вещества головного мозга, что способствует развитию цитотоксического и вазогенного отека и еще больше повышает внутричерепное давление. Наряду с этим изменения вокруг гематомы связаны с разрушением эритроцитов, выходом из них свободного двухвалентного железа (Fe^{2+}) и переходом его в трехвалентную форму (Fe^{3+}), а также образованием тромбина, что способствует усилению локального окислительного стресса. Кроме этого, оксигемоглобин из лизировавшихся эритроцитов превращается в деокси- и метгемоглобин, которые являются токсичными для окружающей мозговой ткани.

Исходом кровоизлияний в мозг может быть формирование глиомезодермального рубца или кисты. Поскольку гематома возникает главным образом вследствие отодвигания или раздвигания тканей мозга,

после ее организации остается узкая щелевидная киста. Она намного меньше исходной гематомы.

Клинические проявления. Геморрагический инсульт возникает, как правило, внезапно, его могут провоцировать психоэмоциональное перенапряжение, физические нагрузки. Иногда инсульту предшествуют вегетативные симптомы: «приливы» крови к лицу, интенсивная головная боль, видение предметов в красном свете. Развитие инсульта обычно острое (апоплексия). Возникают резкая головная боль, рвота, учащение дыхания, бради- или тахикардия, гемиплегия или гемипарез, нарушение сознания (оглушение, сопор или кома). В 10% случаев развиваются генерализованные эпилептические приступы. При латеральных кровоизлияниях малого объема или диапедезных кровоизлияниях клиническая картина напоминает ишемический инсульт с преобладанием очаговой неврологической симптоматики над общемозговой и менингеальной. Такую гематому можно достоверно диагностировать только по данным КТ/МРТ. При медиальных кровоизлияниях или гематомах большого объема общемозговые симптомы во многих случаях преобладают над очаговыми. Сознание угнетено до уровня сопора или комы. При смешанных гематомах или паренхиматозно-вентрикулярном кровоизлиянии коматозное состояние может развиться в начальной фазе инсульта, и больной сразу же оказывается в крайне тяжелом состоянии.

Обширные кровоизлияния в большое полушарие мозга нередко осложняются вторичным стволовым синдромом. Он проявляется прогрессирующими расстройствами дыхания, сердечной деятельности, сознания, изменениями мышечного тонуса по типу горметонии (периодические тонические спазмы с резким повышением тонуса в конечностях) и децеребрационной ригидности, вегетативными расстройствами.

Кровоизлияние в базальные ядра и внутреннюю капсулу обычно проявляются контралатеральной гемиплегией, гемианестезией, гемианопсией, парезом лицевой мускулатуры и языка по центральному типу, афазией (при поражении доминантного полушария) или нарушениями схемы тела, аутопатогнозией, анозогнозией (при поражении субдоминантного полушария).

Кровоизлияния в таламус проявляются контралатеральной гемианестезией и гемиатаксией, гемианопсией, иногда преходящим гемипарезом. Возможны амнезия, сонливость, апатия.

Кровоизлияния в ствол мозга обусловливают нарушения витальных функций, симптомы поражения ядер черепных нервов и парезы конечностей, иногда в виде альтернирующих синдромов. Часто наблюдаются

страбизм (косоглазие), анизокория, мидриаз, «плавающие» движения глазных яблок, нистагм, нарушения глотания, мозжечковые симптомы, двусторонние пирамидные рефлексы.

При кровоизлиянии в мост отмечаются миоз, парез взора в сторону очага (взор обращен в сторону парализованных конечностей). Раннее повышение мышечного тонуса (горметония, децеребрационная ригидность), парез взора вверх и отсутствие зрачковых реакций (симптом Парино) возникают при кровоизлияниях в оральные отделы ствола мозга. Очаги в нижних отделах ствола сопровождаются ранней мышечной гипотонией или атонией, признаками бульбарного синдрома.

Кровоизлияния в мозжечок вызывают выраженное головокружение, миоз, нистагм, повторную рвоту, резкую боль в области затылка и шеи, гипотонию или атонию мышц, атаксию, быстрое нарастание внутричерепной гипертензии.

Течение. Наиболее тяжелыми осложнениями геморрагического инсульта являются отек мозга, сдавление и смещение мозгового ствола, окклюзия ликворных путей. При обширных полушарных геморрагиях, осложненных рано присоединившимся прорывом крови в желудочки, сразу развивается коматозное состояние, маскирующее очаговые симптомы. Через несколько часов, а иногда и сразу наступает летальный исход. Также быстро смерть наступает при кровоизлиянии в мозжечок и мозговой ствол, осложненном прорывом крови в IV желудочек, отеком и дислокацией мозга. Летальность при кровоизлияниях в мозг высокая и колеблется в пределах от 60 до 90%.

При ограниченных латеральных полушарных гематомах сознание обычно нарушено умеренно. Состояние больных сначала стабилизируется, а затем улучшается: восстанавливается сознание, уменьшаются вегетативные расстройства, постепенно уменьшается выраженность очагового неврологического дефицита. Вслед за периодом ранней мышечной гипертонии и гипотонии начинает формироваться поздняя гемиплегическая гипертония спастического типа с характерной позой Вернике–Манна (сгибание предплечья, пронация и сгибание кисти, сгибание пальцев, разгибание бедра и голени).

Субарахноидальное кровоизлияние чаще возникает вследствие разрыва аневризмы сосудов основания мозга при гипертонической болезни. Субарахноидальное кровоизлияние обычно возникает остро, без предвестников. Изредка предвестниками субарахноидального кровоизлияния становятся головокружение, «мелькание» перед глазами, шум в голове. Появляется резкая головная боль по типу «удара в затылок»,

«распространения в голове горячей жидкости». Сначала боль может быть локальной (в области лба, затылка), затем становится разлитой. Нередко боль отмечается в шее, межлопаточной области. Быстро развиваются менингеальные симптомы (ригидность шейных мышц, симптомы Кернига, Брудзинского и др.), светобоязнь. Одновременно с головной болью и менингеальными симптомами возникают тошнота, рвота, кратковременное или длительное расстройство сознания, психомоторное возбуждение. Возможны эпилептические припадки.

Очаговая мозговая симптоматика выявляется не всегда, но при разрыве базальных артериальных аневризм возможны признаки поражения черепных нервов, особенно глазодвигательных, иногда зрительного нерва или зрительного перекреста. Температура тела повышается. Могут быть дыхательные и сердечно-сосудистые расстройства.

Спонтанные субдуральная и эпидуральная гематомы. Формирование субдуральных гематом обычно обусловлено черепно-мозговой травмой, но как редкий случай встречаются и спонтанные кровоизлияния. В 50% случаев развитие этих гематом связано с осложнениями антикоагулянтной терапии. В качестве других причин известны разрыв пиальной артерии, артериовенозная мальформация, мешотчатая аневризма, заболевания крови (гемофилия, тромбоцитопения, лейкемия). По клиническому течению спонтанные суб- и эпидуральные гематомы не отличаются от травматических.

Диагностика. Диагноз кровоизлияния в мозг основывается на остром развитии общемозговых, очаговых неврологических нарушений, менингеальных симптомов и влиянии факторов риска (артериальная гипертензия, злоупотребление алкоголем и др.). Необходимо помнить о том, что кровоизлияния в мозг могут быть осложнениями антикоагулянтной терапии, заболеваний крови (гемофилия, лейкемия, тромбоцитопения), употребления кокаина.

Методы вычислительной томографической диагностики. До настоящего времени КТ является методом выбора для диагностики геморрагических нарушений мозгового кровообращения. Жидкая кровь имеет рентгеновскую плотность, близкую к плотности серого вещества мозга, но при кровоизлияниях в результате ретракции свертка крови в нем происходит существенное повышение плотности (гиперденсивные изменения), обусловленное повышением содержания гемоглобина. В первые часы кровоизлияния наблюдаются также гиподенсивные изменения в пограничной зоне, обусловленные накоплением плазмы крови вокруг свертка при ретракции последнего. К концу первых суток развивается

перифокальный вазогенный отек, который при кровоизлиянии может сохраняться до нескольких недель (рис. 10.14).

Метод КТ позволяет надежно выявлять осложнения при внутримозговом кровоизлиянии. Прорыв крови в желудочки мозга сопровождается эффектом седиментации и наличием горизонтального уровня жидкости между ЦСЖ, находящейся вверху, и более тяжелыми эритроцитами, которые под влиянием силы тяжести оседают в наиболее низко расположенных отделах желудочковой системы мозга — в задних рогах при стандартном расположении пациента при КТ-исследовании лицом вверх (см. рис. 10.14). При внутримозговых кровоизлияниях ликвородинамические нарушения с развитием окклюзионной гидроцефалии могут быть связаны как с объемным воздействием гематомы на пути оттока ЦСЖ, так и с гемотампонадой желудочков мозга.

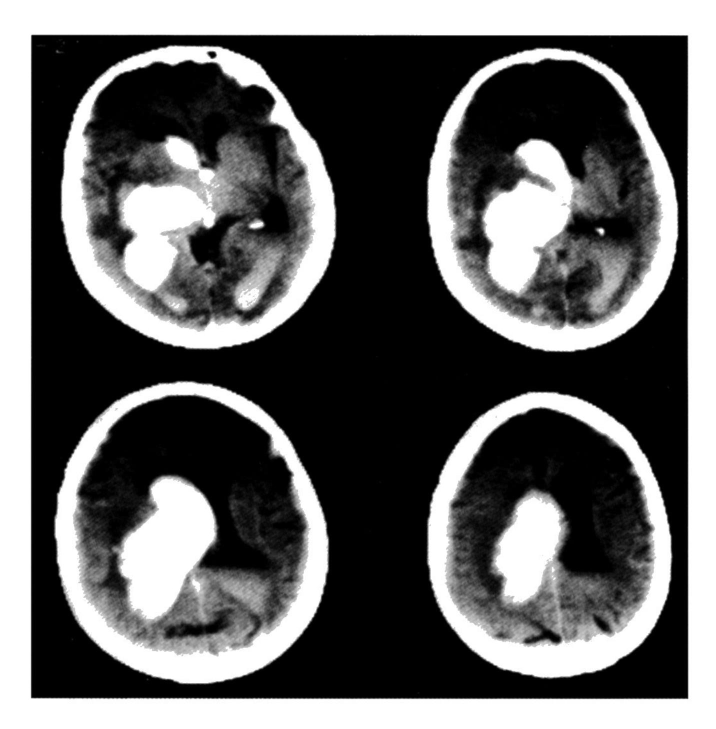


Рис. 10.14. Компьютерные томограммы головного мозга. Внутримозговое кровоизлияние в правое полушарие большого мозга с прорывом крови в желудочковую систему. Гемотампонада на уровне межжелудочковых отверстий — III желудочка (наличие сгустка крови в переднем отделе III желудочка), острая окклюзионная гидроцефалия боковых желудочков, феномены седиментации и горизонтального уровня жидкости в задних рогах боковых желудочков, выраженное поперечное смещение мозга влево

С конца первой недели после развития геморрагического инсульта, при рассасывании гематомы, наблюдается феномен «тающего кусочка сахара» — прогрессирующее снижение рентгеновской плотности гематомы от ее периферии к центру (рис. 10.15). В этот период времени наблюдается кольцевидное накопление контрастного препарата, обусловленное «незрелостью» гематоэнцефалического барьера в зоне реактивного неовазогенеза вокруг гематомы. Неовазогенез обеспечивает повышенный приток макрофагов, участвующих в рассасывании гематомы, так как он относительно равномерно выражен вокруг всей зоны кровоизлияния, накопление контрастного вещества также равномерное и обычно без разрывов и одинаковой ширины, что отличает его от кольцевидных форм контрастного усиления при опухолях мозга. Но в целом в подостром периоде кровоизлияния диагностические возможности КТ по сравнению с МРТ снижаются.

Постгеморрагические кисты в белом веществе обычно имеют вытянутую или щелевидную форму, в отличие от кист после инфаркта мозга, так как гематома, помимо разрушения вещества мозга, вызывает смещение проводящих путей вследствие объемного воздействия излившейся крови, а после рассасывания последней восстанавливается их обычное расположение. Но в большинстве случаев, особенно при небольших по размеру зонах поражения, КТ-признаки недостаточно надежны для определения характера ранее перенесенного нарушения мозгового кровообращения.

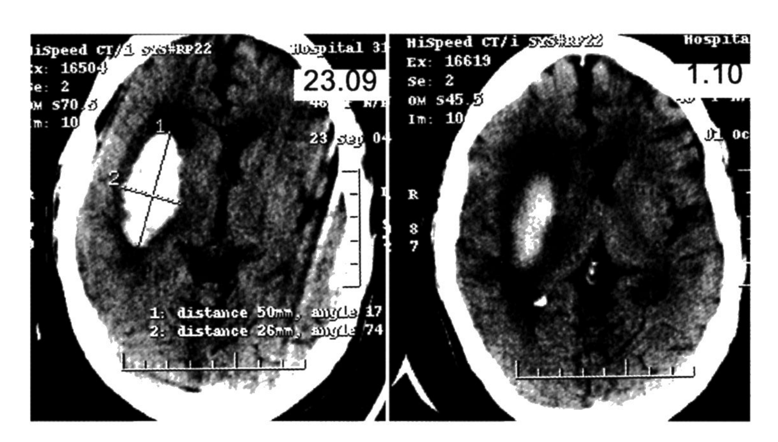


Рис. 10.15. Компьютерные томограммы головного мозга. Внутримозговое кровоизлияние в правое полушарие большого мозга на 5-е (слева) и 13-е (справа) сутки инсульта. Феномен «тающего кусочка сахара», нарастание перифокального отека, поперечное смещение срединных структур влево

При кровоизлияниях изменения интенсивности магнитно-резонансного сигнала и обусловленные этим изменения тканевого контраста определяются многими биологическими и техническими факторами. Из первых основное значение имеет состояние молекулы гемоглобина, связанное с переходом оксигемоглобина в деоксигемоглобин, а затем — в метгемоглобин и гемосидерин, что изменяет магнитные свойства данного соединения. Из технических факторов важное значение имеют сила магнитного поля томографа и особенности используемых режимов исследования.

В первые часы заболевания на обычных Т2-взвешенных изображениях кровоизлияние имеет более высокий сигнал по сравнению с веществом мозга, что более выражено в периферических отделах всей зоны поражения и связано с накоплением в пограничной зоне жидкости (плазмы крови при ретракции свертка). На Т1-взвешенных изображениях гематома обычно остается изоинтенсивной, но в пограничной зоне, особенно при крупных кровоизлияниях, могут наблюдаться гипоинтенсивные изменения, обусловленные описанным выше накоплением здесь жидкости. В последующие 2–4 дня интенсивность сигнала гематомы на Т2-взвешенных изображениях снижается, так как образующийся в это время деоксигемоглобин является парамагнетиком, который ускоряет Т2-релаксацию по механизму так называемого эффекта магнитной восприимчивости (рис. 10.16).

Начиная с 5–7-го дня кровоизлияния в периферических отделах зоны поражения наблюдается повышение сигнала как на Т2-, так и на Т1-взвешенных изображениях, что обусловлено появлением метгемоглобина и его выходом во внеклеточное пространство в связи с лизисом эритроцитов в данный период инсульта. Повышение сигнала на Т1-взвешенных изображениях связано с парамагнитным эффектом метгемоглобина по механизму так называемого диполь-дипольного взаимодействия, которое вызывает ускорение Т1-релаксации. Данные изменения наблюдаются в течение нескольких недель, через 2–4 нед от начала заболевания к ним присоединяется снижение сигнала на Т2-взвешенных изображениях в местах образования глыбок гемосидерина, обычно в самых периферических отделах зоны поражения, что связано с эффектом магнитной восприимчивости как и для деоксигемоглобина (см. рис. 10.16).

Постгеморрагические кисты имеют высокий сигнал на Т2-взвешенных изображениях и низкий — на Т1-взвешенных изображениях. Отложения гемосидерина в стенках данных кист и в веществе

мозга даже после небольших кровоизлияний могут сохраняться в течение многих лет и выявляются на Т2-взвешенных изображениях.

В остром периоде субарахноидального кровоизлияния КТ позволяет выявлять свертки и жидкую кровь в цистернах и других субарахноидальных пространствах мозга (рис. 10.17), но через 5–7 дней от начала заболевания частота выявления крови существенно уменьшается. При спонтанном субарахноидальном кровоизлиянии могут выявляться изменения, свидетельствующие о разрыве артериальной аневризмы как причине кровоизлияния, даже если сама аневризма не визуализируется. При разрыве аневризмы в передних отделах вил-

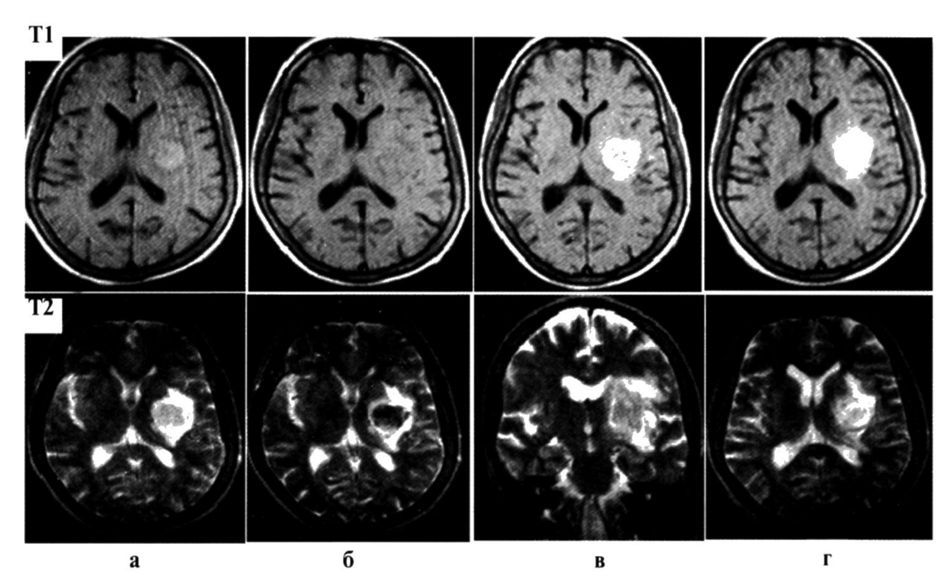


Рис. 10.16. Динамика МРТ-изменений на Т1- и Т2-взвешенных изображениях при внутримозговом кровоизлиянии в левое полушарие большого мозга: **а** — 1-е сутки; **б** — 3-и сутки; **в** — 7-е сутки; **г** — 4-е сутки от развития геморрагического инсульта

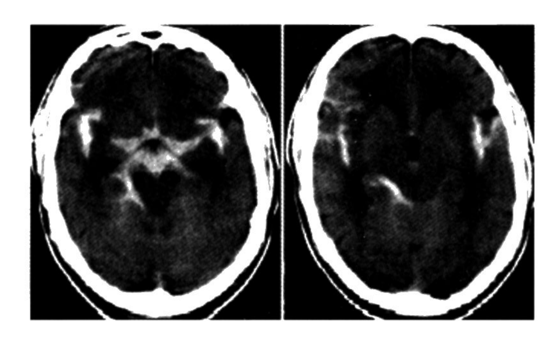


Рис. 10.17. Компьютерные томограммы головного мозга. Спонтанное базальное субарахноидальное кровоизлияние. Базальные цистерны, латеральные щели и цистерны островков заполнены гиперденсивным содержимым, соответствующим сгусткам крови

лизиева круга может развиться гематома прозрачной перегородки или прорыв крови в III желудочек через его стенку с формированием сгустка в полости данного желудочка и даже развитием его гемотампонады (рис. 10.18).

В подостром периоде заболевания КТ позволяет достаточно надежно диагностировать возможные осложнения субарахноидального кровоизлияния: повторный разрыв артериальной аневризмы с кровоизлиянием, ишемическое повреждение мозга, связанное с вторичным вазоспазмом, арезорбтивную гидроцефалию, связанную с обструкцией элементами излившейся крови щелей в местах перехода ЦСЖ в венозную систему мозга.

Обычные МРТ-режимы исследования (Т1- и Т2-взвешенные изображения) малоинформативны при субарахноидальном кровоизлиянии. В отличие от этого, режим с подавлением сигнала свободной воды более информативен по сравнению с КТ-исследованием. Белки плазмы и продукты распада клеток крови в субарахноидальном пространстве содержат связанную воду, дающую высокий сигнал на данном режиме, что резко отличается от гипоинтенсивного вида нормальных субарахноидальных пространств, заполненных ЦСЖ, основу которой составляет свободная вода, и ее сигнал подавлен на этом режиме. Длительность выявления примеси крови в ЦСЖ при использовании режима с подавлением сигнала свободной воды достигает 2 нед, что подтверждают значительные преимущества данного режима перед КТ при небольшой примеси крови в ЦСЖ.

Применение ангиографического режима МРТ позволяет визуализировать артериальные аневризмы (рис. 10.19) и артериовенозные мальформации (рис. 10.20) головного мозга.

При доступности КТ/МРТ люмбальную пункцию проводят лишь больным с клинической картиной субарахноидального кровоизлияния,

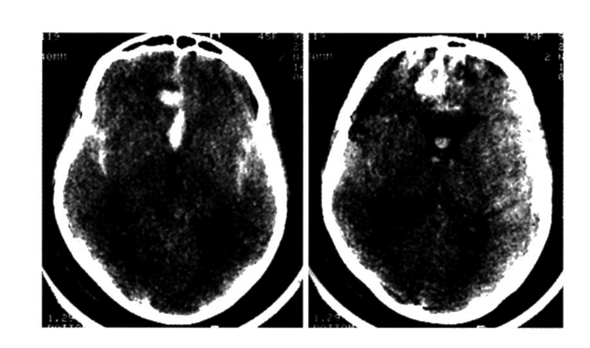


Рис. 10.18. Компьютерные томограммы головного мозга. Спонтанное субарахноидальное кровоизлияние. Гематома прозрачной перегородки

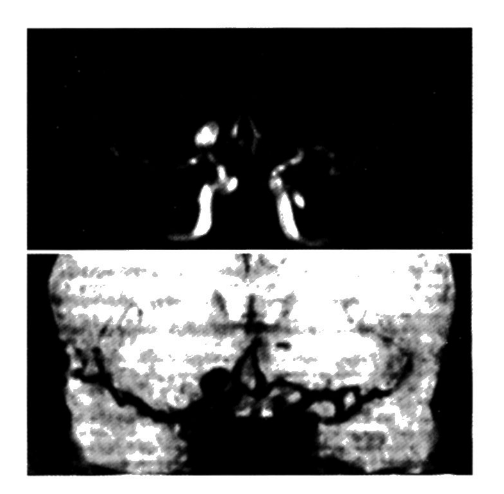


Рис. 10.19. МР-ангиография в режимах трехмерной времяпролетной ангиографии (сверху) и «черной воды» на основе Т2-ВИ (внизу). Артериальная мешотчатая аневризма начального отдела правой средней мозговой артерии

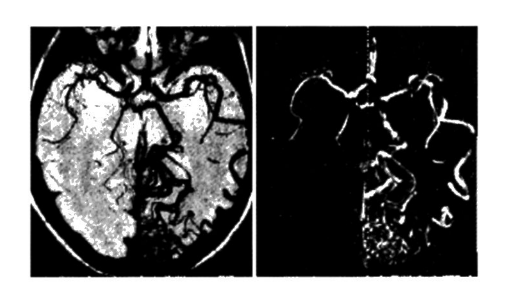


Рис. 10.20. МР-ангиография в режимах трехмерной времяпролетной ангиографии (справа) и «черной воды» на основе Т2-ВИ (слева). Артериовенозная мальформация левой затылочной доли

но при отсутствии признаков крови в субарахноидальных пространствах по КТ и/или МРТ.

При люмбальной пункции (после эхоэнцефалоскопии для исключения выраженного смещения срединных структур головного мозга) отмечается повышенное ликворное давление. Кровь в субарахноидальных пространствах равномерно окрашивает цереброспинальную жидкость, по прошествии нескольких суток после кровоизлияния жидкость приобретает желтую (ксантохромную) окраску. В случае ранения иглой эпидуральных вен цереброспинальная жидкость в каждой последующей пробирке все больше просветляется, тогда как при субарахноидальном кровоизлиянии цвет жидкости во всех пробирках будет одинаковым.

Цереброспинальную жидкость (3–10 мл) собирают в пробирку осторожно, с применением мандрена. Полученную жидкость необходимо центрифугировать. В случаях внутричерепного кровоизлияния жидкость над осадком из форменных элементов крови оказывается красной или ксантохромной. С 3-го дня в ней обнаруживается нейтрофильный плеоцитоз, с 5–6-го дня увеличивается число лимфоцитов и мононуклеаров. Субарахноидальные кровоизлияния при аневризмах сосудов мозга могут рецидивировать.

Если КТ, МРТ и МР-ангиография не выявляют причину кровоизлияния, целесообразна прямая церебральная ангиография для исключения мешотчатой аневризмы.

Как и при ишемическом инсульте, проводят клинический и биохимический анализы крови, общий анализ мочи, электрокардиографию.

Консервативное и хирургическое лечение мозгового инсульта

Доказательства отсроченности необратимых повреждений мозга от момента острого нарушения мозгового кровообращения и появления первых симптомов заболевания укоренили отношение к инсульту как к неотложному состоянию, требующему быстрой и патогенетически обоснованной медицинской помощи, желательно в течение первых 2–3 ч. В связи с этим особое внимание уделяется работе бригад скорой помощи, ответственных за максимально раннее начало лечебных мероприятий на догоспитальном этапе и быструю транспортировку больных в стационар. Госпитализация больных в специализированные отделения для лечения острых нарушений мозгового кровообращения приводит к достоверному снижению летальности и инвалидности у больных по сравнению с обычными неврологическими отделениями стационаров, а также к значительному повышению качества жизни выживших пациентов в отдаленном периоде после инсульта. В структуре больницы, имеющей специализированное отделение для лечения больных с инсультом, необходимо наличие палаты (блока) интенсивной терапии с возможностью круглосуточного выполнения КТ-исследования, ЭКГ и рентгенографии органов грудной клетки, клинического и биохимического анализов крови, ультразвуковых сосудистых исследований, при необходимости — консультации нейрохирурга. По возможности в максимально ранние сроки следует решить вопрос о необходимости и возможности нейрохирургического лечения.

Существуют два основных направления лечения: дифференцированное, зависящее от характера инсульта (геморрагический или ишемический), и базисное.

Чем тяжелее течение инсульта, тем более необходима **базисная терапия**, направленная на поддержание всех жизненно важных функций организма. Основными направлениями базисной терапии в остром периоде инсульта являются коррекция нарушений дыхания и сердечно-сосудистой деятельности, нормализация кислотно-основного состояния и осмолярного гомеостаза, водно-электролитного баланса, профилактика и лечение повышения внутричерепного давления и отека мозга, вегетативно-трофических расстройств и осложнений острого мозгового инсульта.

Коррекция деятельности сердечно-сосудистой системы направлена в первую очередь на контроль АД. Величина систолического АД должна на 10–20 мм рт.ст. превышать привычные для больного показатели. Следует избегать резкого снижения АД во избежание развития синдрома обкрадывания.

Гипотензивная терапия включает в себя применение β-адреноблокаторов, блокаторов кальциевых каналов, ингибиторов АПФ. При невозможности или неэффективности приема внутрь препараты вводят внутривенно капельно под контролем АД. В случае артериальной гипотензии назначают кардиотонические средства. По показаниям проводят коррекцию нарушений коронарного кровообращения, остро возникших нарушений сердечного ритма и проводимости и сердечной недостаточности.

При инсульте не показано применение сосудорасширяющих средств (никотиновая кислота, но-шпа, папаверин), поскольку при геморрагическом инсульте они могут привести к возобновлению кровотечения, а при ишемическом — к развитию синдрома обкрадывания.

Контроль за функцией органов дыхания включает обеспечение проходимости дыхательных путей: туалет полости рта и носа, удаление секрета и рвотных масс из верхних дыхательных путей при помощи отсоса. Возможны интубация и перевод пациента на ИВЛ. При развитии отека легких требуется введение сердечных гликозидов (коргликон, строфантин), диуретиков. В случае тяжелого состояния больного с первых суток следует начинать введение антибиотиков широкого спектра действия (синтетические пенициллины, цефалоспорины) для профилактики пневмонии. С целью профилактики застойных явлений в легких необходимо в максимально ранние сроки начинать активную и пассивную (включая переворачивание с бока на бок) дыхательную гимнастику.

Для поддержания гомеостаза и проведения гемодилюции требуется введение адекватного количества солевых растворов (2000–3000 мл/сут в 2–3 приема): Рингера–Локка, изотонического раствора хлорида натрия. При этом необходимо контролировать диурез и экспираторные потери жидкости. Основным ориентиром эффективности гемодилюции является снижение гематокрита до 30–35%.

В случае развития ацидоза показано применение 4–5% раствора бикарбоната натрия, 3,6% раствора трисамина (под контролем показателей кислотно-основного состояния). При необходимости корригируется содержание в крови ионов калия и хлора.

В остром периоде инсульта больные находятся в состоянии гиперкатаболизма и должны получать энтеральное и парентеральное питание, обогащенное витаминами и белками, с низким содержанием глюкозы и животных жиров. Суточная энергетическая ценность должна составлять не менее 3000 ккал.

Борьба с отеком головного мозга включает применение осмотических диуретиков (15% раствор маннитола, реоглюман), показано назначение глицерола внутрь. При нарастании симптомов дислокации стволовых структур или верифицированном кровоизлиянии в опухоль возможно применение глюкортикоидов, в первую очередь дексазона (16–24 мг/сут, 4 введения) или преднизолона (60–90 мг/сут). Изолированное применение фуросемида при остром нарушении мозгового кровообращения противопоказано, так как петлевые диуретики не только не влияют на выраженность отека мозга, но и способствуют развитию гемоконцентрации.

Контроль за вегетативными функциями включает регуляцию деятельности кишечника (богатая клетчаткой и молочнокислыми продуктами диета; при необходимости применение слабительных препаратов, очистительные клизмы) и мочеиспускания. По показаниям проводится катетеризация мочевого пузыря, назначают уросептики с целью профилактики восходящей инфекции мочевых путей. С первых суток требуется регулярная обработка кожных покровов антисептическими препаратами для предупреждения пролежней, желательно использование функциональных противопролежневых матрасов. При гипертермии применяют антипиретики.

Дифференцированное лечение ишемического инсульта. Современные представления о механизмах развития ишемического инсульта позволили выделить два основных направления патогенетической терапии: улучшение перфузии ткани мозга (ранняя реканализация сосуда и реперфузия) и нейропротективная терапия.

Целесообразность терапевтической реперфузии сохраняется в пределах 3–6 ч, затем при ее применении значительно нарастает риск не только реперфузионного повреждения, но и геморрагических осложнений. Таким образом, реперфузия должна быть ранней, по возможности активной и кратковременной.

Существуют два вида тромболитической терапии: системная, когда фибринолитический препарат вводят внутривенно, и селективная, проводимая под контролем рентгеновской ангиографии, при которой фибринолитик вводят внутриартериально.

Для системного тромболизиса при ишемическом инсульте в настоящее время используется рекомбинантный тканевый активатор плазминогена (алтеплаза), применение которого показано в течение первых 3 ч от начала развития инсульта. Противопоказания к назначению алтеплазы: позднее начало тромболизиса (более 3 ч от момента появления первых симптомов заболевания); признаки внутричерепного кровоизлияния и размер гиподенсивного очага более 1/3 бассейна средней мозговой артерии при КТ; систолическое АД выше 185 мм рт.ст. и/или диастолическое выше 105 мм рт.ст.; оперативные вмешательства на головном и спинном мозге в анамнезе; любые состояния с высоким риском геморрагий (эндокардит, панкреатит, язвенная болезнь, эрозии органов желудочно-кишечного тракта); оперативные вмешательства, травмы, инсульты в предшествующие 3 мес; беременность. Алтеплазу применяют в дозе 0,9 мг/кг, 10% всего количества вводят внутривенно в течение 1 мин в виде болюса, оставшуюся дозу — внутривенно капельно в течение 1 ч. Максимальная доза препарата — 90 мг.

При селективной внутриартериальной тромболитической терапии, проводимой в течение первых 6 ч от начала инсульта, используются урокиназа, рекомбинантная проурокиназа, алтеплаза, которые вводятся непосредственно в тромб или эмбол, вызвавший окклюзию мозгового сосуда. Другим перспективным направлением реканализации является механическая эндоваскулярная экстракция тромба. Возможно также разрушение тромба лазерным лучом или пучком ультразвука.

Дисбаланс в системе гемостаза выявляется практически при всех подтипах ишемического инсульта, включая гиперкоагуляцию с последующей дискоагуляцией в виде ДВС-синдрома, особенно при тяжелых формах острых нарушений мозгового кровообращения, и расстройства микроциркуляции.

Терапия прямым антикоагулянтом — гепарином показана в первые дни прогредиентного атеротромботического инсульта (при нарастающем тромбозе сосуда), при рецидивирующих транзиторных ишемических атаках, подтвержденном кардиоэмболическом инсульте; симптомной диссекции экстракраниальных артерий; тромбозе венозных синусов; дефиците протеинов С и S, а также при проведении хирургических вмешательств на сосудах мозга. Гепарин назначают в течение первых 3–5 дней заболевания в суточной дозе до 10–15 тыс. ЕД под контролем лабораторных показателей, прежде всего АЧТВ (которое не должно увеличиваться более чем в 2 раза). При применении гепарина необходимы отмена принимаемых антиагрегантов, контроль

АЧТВ (строго обязательно при внутривенном введении гепарина), более жесткий контроль за гемодинамикой, а также назначение ангиопротектора — дицинона для предупреждения развития геморрагической трансформации инфаркта. Следует помнить, что лечение антикоагулянтами непрямого действия также необходимо проводить под строгим лабораторным контролем показателей коагулограммы. Биологическая активность гепарина зависит от плазменного ингибитора протеаз — антитромбина III, поэтому при дефиците антитромбина III у больных с нарастающим тромбозом основной или внутренней сонной артерии рекомендуется одновременно с гепарином вводить плазму крови (100 мл 1–2 раза в день).

С целью улучшения реологических свойств крови показано применение антиагрегантов: аспирина в дозе 75 мг/сут, трентала (пентоксифиллина). Следует отметить, что спектр препаратов с антиагрегантным действием чрезвычайно широк, и это позволяет подобрать оптимальное лечебное средство каждому больному, учитывая индивидуальные особенности центральной и церебральной гемодинамики, сосудистой реактивности, состояния сосудистой стенки. Так, у больных молодого возраста с гиперкинетическим типом кровообращения (выраженная тахикардия, стойкое повышение систолического АД) предпочтительны малые дозы β-адреноблокаторов (анаприлин). Пожилым больным целесообразно назначение ангиопротекторов (продектин) и препаратов комплексного сосудисто-метаболического действия (кавинтон, танакан).

Проведение активной реперфузионной терапии возможно лишь в стационаре после нейровизуализирующего исследования (КТ/МРТ головного мозга), позволяющего исключить геморрагический компонент поражения, оценить размеры ишемизированной территории и патогенетический вариант инсульта. Это оттеняет преимущества другого направления терапии — нейропротекции (син.: цитопротекция, метаболическая защита мозга), которую можно использовать на догоспитальном этапе при появлении первых симптомов инсульта, даже геморрагического.

Разнообразие механизмов формирования инфаркта мозга позволяет условно выделить два основных направления нейропротективной терапии.

Первичная нейропротекция направлена на прерывание быстрых механизмов некротической смерти клеток — реакций глутамат-кальциевого каскада. Такую нейропротекцию нужно начинать с первых

минут ишемии и продолжать на протяжении первых 3 дней инсульта, причем особенно активно в первые 12 ч. С целью первичной нейропротекции применяют глицин (1,0 г сублингвально в течение 5 дней) и магния сульфат (20 мл/сут 25% раствора внутривенно капельно).

Вторичная нейропротекция направлена на уменьшение выраженности отдаленных последствий ишемии, т.е. на блокаду провоспалительных цитокинов, молекул клеточной адгезии, торможение прооксидантных ферментов, усиление трофического обеспечения, временное торможение апоптоза. Ее можно начать спустя 3–6 ч после развития инсульта и продолжать, по меньшей мере, 7 дней.

Для вторичной нейропротекции проводится антиоксидантная терапия. Применяют мексидол (внутривенно капельно 100 мг/сут в течение 6 дней), эмоксипин (внутривенно капельно по 15 мл 1% раствора в течение 10 дней, а затем внутримышечно по 5 мл 1% раствора в течение 14 дней).

Важным направлением нейропротективной терапии является применение препаратов с нейротрофическими и нейромодуляторными свойствами. Поскольку полипептидные нейротрофические факторы не проникают через гематоэнцефалический барьер, их клиническое использование ограничено. В связи с этим большое внимание уделяется изучению свойств низкомолекулярных нейропептидов. Эти соединения свободно проникают через гематоэнцефалический барьер и оказывают многостороннее действие на ЦНС с высокой эффективностью и выраженной направленностью при условии очень малой концентрации препаратов в организме.

Одним из наиболее известных препаратов нейротрофического ряда является церебролизин. Оптимальная суточная доза препарата у больных с ишемическим инсультом средней тяжести — 10 мл, при тяжелом состоянии больного — 20 мл внутривенно капельно на протяжении 7–10 дней заболевания (возможно продолжение курса в виде внутримышечных инъекций по 5 мл в день до 21 сут заболевания).

Другой препарат этой группы — синтетический аналог фрагмента АКТГ (4–10) — семакс, представляющий собой гептапептид (Met-Glu-His-Phe-Pro-Gly-Pro), лишенный гормональной активности. Препарат вводят интраназально в дозе 12 мкг/сут больным с инсультом средней тяжести, больным в тяжелом состоянии — 18 мг/сут.

Назначение ноотропных препаратов (производных ГАМК), активирующих энергетический метаболизм и окислительно-восстановительные процессы в мозге, часто противопоказано. Оправданно

назначать эти препараты только при ограниченных корковых очагах ишемии, клинически проявляющихся расстройствами высших мозговых функций (прежде всего речевых) и умеренным двигательным дефицитом. Оптимальные дозы ноотропила в первые 10—15 дней ишемического инсульта составляют от 6 до 12 г/сут при внутривенном введении. Для достижения максимального клинического эффекта рекомендуется длительное применение препарата (с 15-го дня прием внутрь в дозе 4,8 г/сут на протяжении 1—1,5 мес), так как отсроченное нейротрансмиттерное действие ноотропила повышает пластичность нервной ткани.

С первых дней заболевания, после формирования морфологических инфарктных изменений в веществе мозга, все большее значение приобретает репаративная терапия, направленная на улучшение пластичности здоровой ткани, окружающей инфаркт, активацию образования полисинаптических связей, увеличение плотности рецепторов. Вторичные нейропротекторы, обладающие трофическими и модуляторными свойствами, а также ноотропы (производные ГАМК), глиатилин (внутривенно в дозе 1 г 3—4 раза в сутки в течение 5 дней), аплегин (в суточной дозе 7—15 мг/кг в течение 7—10 дней) усиливают регенераторно-репаративные процессы, способствуя восстановлению нарушенных функций.

Профилактика. К числу наиболее значимых профилактических мероприятий относят контроль АД, глюкозы и липидов крови с коррекцией выявленных изменений. В последние годы доказана значимость использования гипотензивных препаратов из групп ингибиторов АПФ и антагонистов рецепторов антиотензина не только у больных с выраженной артериальной гипертензией, но и у лиц с пограничными и даже нормальными значениями АД. Наиболее важным и доказанным направлением вторичной профилактики является длительное (часто пожизненное) применение истинных антиагрегантов: аспирина (в том числе в сочетании с дипиридамолом), клопидогрела (плавикса), тиклопидина, высоких доз дипиридамола. Больным, перенесшим кардиогенную эмболию на фоне мерцательной аритмии, после протезирования клапанов сердца, инфаркта миокарда целесообразно назначение антикоагулянта непрямого действия варфарина. У этих больных варфарин снижает относительный риск повторного инсульта на 36—47% по сравнению с аспирином при сопоставимой частоте геморрагических осложнений (1,3 и 1,0%). При выявлении гемодинамически значимых стенозов сонных артерий, а также при наличии «эмбологенных» атеросклеротических бляшек в них необходима кон-

сультация сосудистого хирурга для решения вопроса об эндартерэктомии или хирургической профилактике повторного нарушения мозгового кровообращения другим методом. Выраженная дислипидемия, не корригируемая диетой, требует назначения гиполипидемической терапии (статины, фибраты).

Дифференцированное консервативное лечение при геморрагическом инсульте. Основными направлениями являются уменьшение проницаемости сосудистой стенки и предупреждение лизиса сформировавшегося тромба. Эффективным гемостатическим препаратом с низким риском тромбообразования является дицинон (этамзилат натрия).

Для профилактики вазоспазма, осложняющего субарахноидальное кровоизлияние, назначают нимотоп в дозе 60 мг 3 раза в сутки, проводят адекватное обезболивание.

С целью нейропротекции и репаративной терапии у больных с геморрагическим инсультом применяют те же средства, что и при ишемическом инсульте.

Хирургическое лечение при ишемическом и геморрагическом инсульте. При ишемическом инсульте консультация нейрохирурга показана при обширных очагах, локализующихся в больших полушариях или в полушариях мозжечка и сопровождающихся выраженным отеком головного мозга, нарастанием гидроцефалии, угрозой сдавления продолговатого мозга. В этом случае возможна декомпрессионная трепанация черепа или шунтирующие операции с установкой вентрикулоперитонеального, вентрикулоатриального или люмбоперитонеального шунта.

Удаление типичных для геморрагического инсульта медиальных гематом, локализующихся в подкорковых узлах, внутренней капсуле, таламусе, как правило, не приводит к улучшению состояния больных и существенно не изменяет прогноз. Лишь иногда показания к операции могут возникнуть у больных сравнительно молодого возраста при нарастании общемозговых и очаговых симптомов после периода относительной стабилизации состояния. В противоположность этому удаление гематом, локализующихся в белом веществе больших полушарий латерально по отношению к внутренней капсуле, как правило, приводит к существенному улучшению состояния больного и регрессу дислокационных симптомов, в связи с чем хирургическое вмешательство при этих гематомах следует считать абсолютно показанным.

Основным методом оперативного лечения с целью удаления внутримозговых гематом является краниотомия. При латеральном расположении гематомы и ее распространении на островок мозга наименее

травматичен подход к гематоме через латеральную (сильвиеву) борозду, при этом трепанация проводится в лобно-височной области. Гематомы, локализующиеся в области зрительного бугра, можно удалить через разрез в мозолистом теле. При атипичных кровоизлияниях хирургический доступ определяется расположением гематомы.

Для удаления глубинно расположенных гематом можно использовать метод стереотаксической аспирации. По результатам КТ определяют координаты гематомы. С помощью стереотаксического аппарата, зафиксированного на голове больного, через фрезевое отверстие вводят специальную канюлю, подключенную к аспиратору. В просвете канюли находится так называемый винт Архимеда, вращение которого приводит к разрушению и удалению гематомы. Преимущество указанного метода заключается в его минимальной травматичности.

Кровоизлияние в мозжечок может вызвать опасное для жизни сдавление ствола мозга, что делает хирургическое вмешательство необходимым. Над местом расположения гематомы проводится резекционная трепанация задней черепной ямки. Последовательно вскрывают твердую мозговую оболочку и рассекают ткань мозжечка. Скопившаяся кровь удаляется путем аспирации и промывания раны.

Реабилитация больных, перенесших инсульт

Улучшение качества диагностики, совершенствование реанимационных мероприятий и интенсивной терапии, внедрение методов малотравматичной нейрохирургии увеличивают процент выживших больных после тяжелых мозговых катастроф, в том числе после церебральных инсультов, ранее считавшихся фатальными. Около 80% больных, перенесших инсульт, становятся инвалидами, из них 10% — тяжелыми инвалидами и нуждаются в постоянной посторонней помощи. Примерно 55% пострадавших не удовлетворены качеством своей жизни, и лишь менее 15% выживших могут вернуться к своей работе. Инсульт накладывает особые обязательства на всех членов семьи больного и ложится тяжелым социально-экономическим бременем на общество. Особую важность приобретают реабилитационные мероприятия, направленные на достижение социальной, психологической и физической адаптации больных.

Основные принципы реабилитации включают: раннее начало (с первых суток), непрерывность, последовательность и преемственность на всех этапах проведения, мультидисциплинарный организационный подход, комбинирование блока интенсивной терапии и блока ранней

реабилитации, которые могут находиться в структуре единого клинического подразделения.

Мультидисциплинарная реабилитационная бригада объединяет специалистов, которые работают как единая команда с четкой согласованностью действий, что обеспечивает целенаправленный подход в постановке целей и реализации задач реабилитации. В состав бригады, как правило, входят: невролог, врач и инструктор-методист по лечебной физкультуре (ЛФК; кинезиотерапевты), физиотерапевт, эрготерапевт (или бытовой реабилитолог), нейропсихолог-логопед, психолог, психиатр, специально обученные приемам реабилитации медицинские сестры. Желательно включение в состав бригады социального работника и диетолога.

Задачи ранней реабилитации включают: контроль за процессами восстановления нарушенных функций, обеспечение слаженной работы всех органов и систем больного, восстановление правильной пусковой афферентации и рефлекторной деятельности, интенсификацию процессов восстановления и (или) компенсации неврологического дефекта с активацией индивидуальных резервов организма пациента, торможение нефизиологических движений и патологических позных установок, компенсаторное формирование новых функциональных связей, коррекцию речевых расстройств и нарушений глотания, психологическую коррекцию, социальную адаптацию и профилактику осложнений.

В *отделении* (*блоке*) *интенсивной терапии* реабилитационные мероприятия направлены на профилактику осложнений (тромбоэмболия ветвей легочной артерии, пневмония, пролежни, нарушения функции толстого кишечника), нормализацию вегетативного обеспечения функций, лечение положением (специальные укладки парализованных конечностей), проведение дыхательной гимнастики (пассивные приемы), коррекцию расстройств глотания, кинезиотерапию (комплексная система рефлекторных упражнений, ранняя периодическая вертикализация).

В полном объеме ранняя реабилитация в остром периоде инсульта проводится в условиях *специализированных реабилитационных палат*, куда больные переводятся из блока интенсивной терапии на 5–7-е сутки заболевания. В *реабилитационных палатах* проводятся лечение положением, дыхательные упражнения (активные приемы), дальнейшая постепенная вертикализация больных, онтогенетически обусловленная рефлекторная кинезиотерапия, нормализация мышечного тону-

са, коррекция чувствительных расстройств, методы биоуправления, основанные на принципе обратной связи, логопедические занятия и нейропсихологическая коррекция, психологическая, а при необходимости — и психиатрическая коррекция, физиотерапевтическое лечение, обучение бытовым навыкам, иглорефлексотерапия.

Реабилитационную программу следует начинать с тщательной оценки способностей и ограничений пациента и составления плана основных мероприятий, которые могут улучшить его состояние. Оценке подвергаются моторные, сенсорные, познавательные функции и их влияние на процесс самообслуживания. Оценивается также способность пациентов разговаривать и глотать. Принимаются во внимание факторы, которые могут мешать и помогать в обучении, а также влияние окружающей среды. С учетом того, что в палатах ранней реабилитации находятся больные в остром периоде инсульта, координатором работы всей бригады является врач-невролог, задачами которого являются: оценка тяжести состояния и прогноз степени восстановления, контроль за неврологическим статусом, состоянием гомеостаза и вегетативным обеспечением сердечно-сосудистой, дыхательной, двигательной систем, уточнение функционального резерва; выбор оптимальных методов лечения с учетом пато- и саногенетических реакций, уровня и характера поражения, степени функциональных расстройств. Реабилитационная программа корригируется с учетом динамики восстановления нарушенных функций.

Одним из основных принципов, определяющих работу в палатах ранней реабилитации, следует считать разумную опеку больных, которая не должна переходить в гиперопеку. Необходимо с самого начала воспитывать у пациентов стремление к независимому образу жизни. Чрезмерная опека в дальнейшем может сказаться не только на степени функционального восстановления, но и на поведении пациента, способствуя формированию психологии «инвалида», что ухудшит качество жизни как больного, так и членов его семьи. Ухаживающему персоналу и родственникам проще и быстрее накормить, переложить, посадить больного, однако всему этому с первых дней следует обучать самого больного. Данная задача возлагается на второго врача *невролога-эрготерапевта*, целью работы которого является социальная и бытовая адаптация больного путем достижения максимальной независимости в самообслуживании. Уже на стационарном этапе следует обучить больных жизненно необходимым навыкам: ходьбе с дополнительными приспособлениями, одеванию, приему пищи, умыванию, пользованию

туалетом, телефоном, ручкой или карандашом для письменного вербального общения при выраженных нарушениях устной речи.

Наличие *психолога* или *психотерапевта* в составе мультидисциплинарной бригады необходимо для выявления и купирования психопатологических расстройств у больных: реактивной депрессии либо других психогенных реакций личности на болезнь, экзогенно-органических психопатологических расстройств, а также изменений психики по правополушарному типу. При необходимости больным оказывается *психиатрическая* помощь. Кроме того, психолог может способствовать облегчению восприятия и адаптации к инвалидности, улучшению функциональных навыков общения и социальной интеграции, восстановлению важных ролей пациентов в семье и обществе.

Кинезиотерапевтом обычно является врач ЛФК, прошедший специальную подготовку. В работе ему помогают инструкторы-методисты или методисты ЛФК. При значительной степени двигательного дефицита ряд применяемых упражнений проводится при одновременном участии двух методистов. Помимо разработки индивидуального комплекса ЛФК, кинезиотерапевт детально оценивает нарушение двигательных и чувствительных функций, дает советы ухаживающему персоналу по созданию оптимального положения больного в постели для предупреждения нарушений тонуса и патологических позных установок, обучает больного и родственников методам правильного перемещения, вертикализации и ходьбе, решает вопросы по использованию вспомогательных приспособлений. Специальные упражнения позволят воздействовать на конкретные мышцы или группы мышц, увеличивая их силу и облегчая деятельность пациентов в их повседневной жизни. Лечение положением включает: укладку парализованных конечностей на одном уровне, в горизонтальной плоскости при положении пациента на здоровом боку, что обеспечивает равномерную гравитационную нагрузку на конечности; положение на парализованной стороне; укладку в положении, противоположном позе Вернике—Манна; положение на животе без подушки; положение лежа на животе с опорой на предплечья и кисти; ограничение времени пребывания на спине. Несмотря на свою простоту, корригирующие позы (лечение положением) способствуют снижению спастичности, повышению чувствительности, снижению патологической активности тонических шейных и лабиринтных рефлексов, выравниванию асимметрии мышечного тонуса и восстановлению схемы тела. Лечение положением предупреждает развитие контрактур, болевого синдрома и патологических установок в конечно-

стях и туловище. Основой ранней двигательной реабилитации является онтогенетически обоснованная кинезиотерапия. Воспроизведение в методах кинезиотерапии последовательности формирования движений ребенка, а в обучении — бытовым навыкам использование физиологических синергий позволяет больному заново пройти онтогенетический процесс становления моторики. Из многочисленных методов кинезиотерапии в настоящее время мы используем: рефлекторные упражнения по системе Фельденкрайса и координационную гимнастику «Баланс». Выбор обусловлен как достаточной эффективностью указанных методик, так и простотой их выполнения, что позволяет привлекать к занятиям с больными родственников и ухаживающий персонал.

Для восстановления функции парализованной руки применяется тренинг по электромиограмме, построенный на принципе *биологической обратной связи* (вариант компьютерной игры). Данная методика направлена на коррекцию мышечного тонуса, улучшение сенсорного обеспечения движений, увеличение амплитуды и точности движений, активацию концентрации внимания на ощущениях степени мышечного сокращения и пространственного расположения конечностей. Все это способствует улучшению праксиса.

Физиотерапевт определяет целесообразность применения таких процедур, как аппликации парафина или озокерита на суставы (при повышении мышечного тонуса, тенденции к формированию ранних контрактур и при возникновении выраженного алгического синдрома), электрофорез с новокаином или вольтареном, а также аппликации обезболивающих растворов с проводником димексидом (для купирования болей в крупных суставах), стимуляция льдом паретичных конечностей (в качестве афферентного воздействия — при нарушениях глубокой чувствительности).

Иглорефлексотерапия применяется с учетом состояния тонуса в мышцах-антагонистах.

Основной задачей *логопеда* является оценка речевой функции и проведение восстановительных занятий при наличии афазии или дизартрии. Кроме того, данный специалист осуществляет нейропсихологическое тестирование и коррекцию высших психических функций, в случае нарушения гнозиса, праксиса, памяти и др.

Помимо этого, логопед проводит анализ функции глотания и обучение больного методике преодоления нарушений глотания. При участии логопеда осуществляется выбор типа питания в зависимости от характера дисфагии. Для нормального глотания необходима доста-

точная сила губ, мускулатуры лица, сила и подвижность языка, хорошее состояние зубов, нормальная саливация. В связи с этим у 50% больных с инсультом в остром периоде заболевания возникают проблемы с глотанием вне зависимости от локализации очага поражения. Аспирация может быть незаметной (нет кашля, вытекания пищи и т.д.), но даже микроаспирации повышают риск развития пневмонии. Чаще пациенты поперхиваются водой, поэтому необходимо добавление загустителей (специальный порошок, крахмал) во все жидкости.

Важное место в палатах ранней реабилитации занимают *специально обученные медицинские сестры*, которые осуществляют непосредственный уход за больными, профилактику осложнений и выполняют назначения врачей. В идеале медицинская сестра должна весь рабочий день находиться в палате. Именно она своим вниманием и заботой, а также обучением необходимым навыкам самообслуживания пациентов и приемам ухода за больным родственников, контролем за правильным выполнением и усвоением этих навыков создает благоприятный психологический фон в палатах ранней реабилитации, что вселяет оптимизм и веру в выздоровление. Уход за больными с инсультом в остром периоде заболевания это не только гигиенические мероприятия и контроль за витальными функциями (питанием, мочеиспусканием, дефекацией), но и профилактика ряда осложнений (пневмонии, пролежней, контрактур, болей в крупных суставах конечностей, позиционных трофических расстройств, тромбоза глубоких вен ног).

Профилактика пролежней включает: обязательный ежедневный туалет всей поверхности кожи — обтирание водой или мягкими моющими средствами (не рекомендуется применять камфорный спирт, который пересушивает кожу); если больной не в состоянии самостоятельно поворачиваться в кровати, его положение в постели следует менять пассивно через каждые 2 ч днем и 3,5 ч — ночью. Для лиц с очень высоким риском развития пролежней — изменение положения осуществляется через каждые 1–1,5 ч днем и через 2,5–3 ч в ночное время; при очень высоком риске развития пролежней применяют противопролежневые матрасы и катетеризируют мочевой пузырь катетером Фолея.

Профилактика пневмонии включает: гигиену полости рта и верхних дыхательных путей; правильное кормление и предупреждение аспирации. Следует избегать длительного пребывания на спине, которое ухудшает легочную вентиляцию и санацию бронхиального дерева, спо-

собствует аспирации слюны, а также приводит к повышению мышечного тонуса. Существуют специальные укладки в зависимости от сегмента поражения легких, выполняющие дренажную функцию.

Профилактика тромбоза вен нижних конечностей и тромбоэмболии легочной артерии включает: применение эластичных чулок, бинтов; избегание сдавливания конечности, устранение препятствия венозному оттоку; при появлении пастозности и отека конечности — придание ей возвышенного положения.

Профилактика и лечение болей в плечевом суставе включает: правильную укладку парализованной руки, поддержку плечевого сустава подушками или специальными приспособлениями; щадящую технику перемещения пациента; раннее применение пассивных движений в паретичной руке.

Средний медицинский персонал должен уметь распознать основные признаки осложнений, наблюдающихся в остром периоде инсульта, и информировать о них врача. Наиболее частыми осложнениями являются тромбоэмболия легочной артерии, илеофеморальный тромбоз, тромбозы артериальных сосудов конечностей, отек легких, отек мозга с явлениями дислокации, пневмония, пролежни, пиелонефрит, инфекция мочевыводящих путей, желудочно-кишечные кровотечения, функциональная кишечная непроходимость, декомпенсация сахарного диабета, гипогликемическое состояние.

На практике при организованной и четкой работе мультидисциплинарной бригады обычно имеется некоторая размытость границ в выполнении своих обязанностей ее членами. Помимо ежедневной работы каждого из специалистов, для эффективной работы бригады необходимо проведение не менее 1 раза в неделю совместных обходов всех членов бригады с последующим обсуждением каждого пациента. Важной функцией общего собрания бригады является координация работы методистов и медицинских сестер, присутствие которых на обходах и обсуждениях больных обязательно. Члены мультидисциплинарной бригады совместно определяют все аспекты ведения больного: обсуждают патогенез и клинический вариант инсульта, оценивают функциональные возможности пациента, динамику состояния, определяют проблемы каждого больного, совместно ставят конкретные цели и согласуют соответствующие действия для их достижения. При этом важно сформулировать как долгосрочные, так и краткосрочные цели. При следующем обходе проводится совместный анализ — достигнуты ли поставленные цели, если нет — почему, и как их достичь; ставятся

новые цели. Это позволяет членам бригады лучше координировать работу, повышая тем самым ее эффективность.

Правильно организованная ранняя реабилитация, проводимая в остром периоде церебрального инсульта, начиная с первого дня заболевания позволяет значительно улучшить восстановление нарушенных неврологических функций, нормализовать общий человеческий, бытовой и социальный статус больного, максимально адаптировать его к изменившимся обстоятельствам и повысить качество жизни, создать психологический комфорт и установку на дальнейшее выздоровление.

Перед выпиской из стационара оценивается не только достигнутая степень восстановления, но и прогнозируется возможность дальнейшей нормализации функций, определяются перспективы постинсультного развития. Пациенты, имеющие положительный реабилитационный потенциал и готовность к обучению, должны быть направлены на повторные курсы восстановительной терапии в реабилитационные отделения стационаров, специализированные реабилитационные центры, а позже — в санатории. При невозможности компенсации неврологических расстройств путем проведения восстановительного лечения необходимо организовать жизнедеятельность больного таким образом, чтобы его потребности были удовлетворены в наибольшей степени.

В связи с отсутствием развитой системы амбулаторной реабилитационной помощи и персонала, выполняющего патронаж данного контингента больных на дому, врач стационара перед выпиской больного должен провести беседу с его родственниками об устройстве быта и мерах безопасности, в частности по предотвращению падений, что весьма актуально у пожилых людей, даже не перенесших инсульт. Необходимо информировать родственников о наличии большого количества специальных приспособлений для самообслуживания. Отдельно обсуждаются рекомендации по ЛФК на дому.

Показаниями для перевода на санаторно-курортный этап реабилитации являются устойчивая адекватная реакция сердечно-сосудистой и дыхательной систем на изменение положения тела из горизонтального в вертикальное; устойчивое активное поддержание вертикального положения тела без дополнительной опоры (или с дополнительной опорой); активное перемещение больного (ходьба) без дополнительной опоры (или с дополнительной опорой) в пределах палаты, на 60 м, на 120 м.

Большинство больных с расстройствами мозгового кровообращения нуждаются в смене трудовой деятельности — переходе на более легкую работу с ограничением физических и эмоциональных нагрузок. Нередко требуется установление группы инвалидности.

10.3. АНОМАЛИИ СОСУДОВ ГОЛОВНОГО МОЗГА

К этой группе сосудисто-мозговой патологии относятся врожденные дефекты внутричерепных сосудов — артериальные и реже встречающиеся артериовенозные аневризмы, а также артериосинусные соустья. Следствием разрыва стенки этих аномальных сосудистых образований становятся кровоизлияния в полость черепа.

Данный раздел подробно изложен в томе II учебника, посвященном хирургическим методам лечения и профилактике заболеваний нервной системы.

10.4. НАРУШЕНИЯ ВЕНОЗНОГО КРОВООБРАЩЕНИЯ ГОЛОВНОГО МОЗГА

Выделяют хронические и острые варианты нарушения венозного кровообращения в мозге. К хроническим относятся венозный застой и венозная энцефалопатия, к острым — венозные кровоизлияния, тромбозы вен и венозных пазух, тромбофлебиты.

Венозный застой. Наиболее часта форма нарушения венозного кровообращения, обусловленная различными причинами: сердечной и сердечно-легочной недостаточностью, заболеваниями органов дыхания (бронхит, бронхоэктазы, бронхиальная астма, эмфизема и др.); сдавлением внечерепных вен (внутренней яремной, безымянной, верхней полой), струмой, опухолью в области шеи; новообразованиями головного мозга, оболочек и черепа, арахноидитом, черепно-мозговой травмой, тромбозами вен и синусов твердой мозговой оболочки, сдавлением вен при водянке мозга и краниостенозе. При венозном застое наступают изменения метаболизма и гипоксия мозга, повышается венозное и внутричерепное давление, развивается отек мозга. Чаще возникают более легкие расстройства в виде изменения тонуса мозговых вен, что выявляется с помощью орбитальной плетизмографии и реографии.

Клинические проявления. Тупая головная боль, более выраженная в утренние часы, нарастает при движениях головой в стороны, при перемене атмосферного давления, смене температуры окружающей среды, после волнения, приема алкоголя и др., сопровождается гулом или шумом в голове. При осмотре наблюдаются цианотичность губ, щек, ушей, носа, слизистых оболочек полости рта, отечность нижних век, особенно по утрам, расширение вен на глазном дне. Венозное давление колеблется от 55 до 80 мм вод.ст., артериальное обычно в пределах нормы. Наблюдаются оглушенность, головокружение, потемнение в глазах, обмороки, онемение конечностей. Возможны эпилептические припадки, психические расстройства. При выраженном венозном застое больные не в состоянии опускать голову и находиться в горизонтальном положении.

Диагностическое значение при патологии вен имеют измерение давления в локтевой вене, рентгенография черепа (усиленное развитие диплоических вен, выпускников и вен твердой мозговой оболочки), флебография.

Венозная энцефалопатия. При венозной энцефалопатии выделяют гипертензионный (псевдотуморозный) синдром, синдром рассеянного мелкоочагового поражения мозга, беттолепсию и астенический синдром.

Гипертензионный синдром проявляется постепенным нарастанием симптоматики в течение нескольких месяцев или лет. Могут наблюдаться прогрессирующие нарушения ходьбы и равновесия. У больных развиваются аспонтанность, апатия, благодушие, дезориентированность в месте и времени, депрессия, иногда бывают эпилептические припадки. При синдроме мелкоочагового поражения мозга рассеянная неврологическая симптоматика, включающая пирамидную недостаточность, чувствительные, глазодвигательные и координаторные нарушения, нарастает ступенеобразно.

Беттолепсия, или кашлевая эпилепсия, развивается при хроническом бронхите и эмфиземе легких, пневмосклерозе, бронхиальной астме, особенно при сердечно-легочной недостаточности. Упорный кашель может заканчиваться внезапной потерей сознания (синкопальная форма).

Астенический симптомокомплекс включает в себя повышенную утомляемость, плохую переносимость нагрузок, неудержание эмоций, нарушения сна, лабильность вегетативных функций.

Венозные кровоизлияния. Капиллярно-венозные кровоизлияния в мозг и капиллярно-венозные стазы наблюдаются при гипертониче-

ской болезни. Венозный инсульт происходит у больных с сердечной недостаточностью, черепно-мозговой травмой, опухолью мозга, инфекционным и токсическим поражениями мозга. Клинические проявления развиваются медленно: угнетение сознания, расстройства речи, диплопия, пирамидные рефлексы; это гемипарез, гемигипестезия, поражение черепных нервов.

Тромбоз вен мозга встречается в практике клиницистов многих специальностей как осложнение воспалительных процессов, инфекционных заболеваний, операций, абортов, беременности, родов, травмы черепа, «синих» пороков сердца и др. В патогенезе играют роль изменения стенок вен, замедление кровотока и повышенная свертываемость крови, а также изменение коллоидных свойств эндотелиальных клеток, что способствует агрегации форменных элементов крови. Тромбозы вен мозга нередко сочетаются с тромбозами синусов мозга, а также вен нижних конечностей.

Клинические проявления. Тромбоз вен мозга обычно развивается постепенно. Первым симптомом заболевания часто становится выраженная головная боль. Через несколько часов или дней присоединяются тошнота, рвота, менингеальные симптомы, а затем — очаговые неврологические симптомы в зависимости от локализации пораженных вен: афазия, алексия, гемианопсия, парезы или параличи, нарушения чувствительности. Исход нередко благоприятный, очаговые симптомы часто подвергаются значительному или даже полному регрессу, но бывают рецидивы болезни. Возможно медленное хроническое течение на протяжении многих месяцев и даже лет. Иногда отмечаются последствия в виде нарушения психики, афазии, судорожных припадков и парезов конечностей.

Тромбоз синусов твердой мозговой оболочки обычно развивается в случае проникновения в них инфекции из близлежащего очага (фурункулы или карбункулы волосистой части головы, лица, рожа и др., гнойный остеомиелит костей черепа, гнойный острый и хронический отит, мастоидит, гнойные процессы в глазнице, придаточных пазухах носа) по мозговым и диплоическим венам. Кроме того, флебиты и тромбозы синусов твердой мозговой оболочки могут возникать гематогенно при тромбофлебите вен конечностей или малого таза и при септических процессах. Тромбоз синусов мозга иногда сопровождается тромбофлебитом ретинальных вен, гнойным менингитом, абсцессами мозга и др. Тромбоз синусов может возникать также при хронических инфекциях (туберкулез), злокачественных опухо-

лях и других заболеваниях, протекающих с кахексией, у истощенных больных и в старческом возрасте.

Клинические проявления. Субфебрильная или иногда очень высокая стабильная либо колеблющаяся температура тела, головная боль, рвота, лейкоцитоз в крови, повышение внутричерепного давления. При тромбозе синусов конвекситальной поверхности мозга преобладают общемозговые симптомы, синусов основания мозга — признаки поражения черепных нервов. Развиваются сонливость, иногда, наоборот, двигательное беспокойство, бессонница, бред, эпилептические припадки, менингеальные симптомы: ригидность шейных мышц, симптом Кернига, гиперестезия к зрительным, слуховым и кожным раздражителям. Очаговые симптомы поражения головного мозга соответствуют локализации синуса. Отмечаются отечность, цианоз лица или области сосцевидного отростка. На глазном дне определяются расширение вен, отек дисков зрительных нервов. Спинномозговая жидкость прозрачная или ксантохромная, иногда с примесью эритроцитов; отмечается умеренный плеоцитоз. Септические тромбозы синусов твердой мозговой оболочки проявляются ознобом, очень высокой ремиттирующей температурой. При тромбозе верхнего сагиттального синуса возникают эпилептические припадки моторного типа, геми- и параплегии или парезы.

Симптомы тромбоза поперечного или сигмовидного синуса — головная боль, брадикардия, иногда двоение в глазах, септическая температура, озноб, оглушенность, переходящая в сопорозное и даже коматозное состояние, иногда бред и возбуждение, противоболевая установка головы с наклоном в больную сторону, менингеальный синдром, лейкоцитоз в крови. В процесс может вовлекаться яремная вена, при этом возникают отек ткани, окружающей вену, и признаки поражения языкоглоточного, блуждающего, добавочного и подъязычного нервов.

Симптомы тромбоза кавернозного синуса: экзофтальм, отек и венозная гиперемия век, глазниц, лба, корня носа, расширение вен глазного дна (застойные явления), боль и гиперестезия в области иннервации верхней ветви тройничного нерва, хемоз конъюнктивы, офтальмоплегия — паралич или парез мышц, иннервируемых III, IV, VI черепными нервами, оглушенность, бред, иногда коматозное состояние, нарушения обмена и эндокринных функций.

Тромбофлебит вен мозга. При тромбофлебите вен мозга температура повышается до субфебрильных цифр с периодическими подъема-

ми до 38–39 °С. Больные жалуются на головную боль, тошноту, рвоту. Наблюдаются оглушенность, сопорозное состояние, эпилептические припадки. Появляется очаговая симптоматика (парезы конечностей, чувствительные расстройства). На глазном дне отмечаются отек и расширение вен; в крови лейкоцитоз; в цереброспинальной жидкости небольшой плеоцитоз, увеличение количества белка и положительные белковые реакции, иногда примесь эритроцитов.

Лечение направлено на борьбу с воспалительным процессом, тромбообразованием и сосудисто-ликворной дисциркуляцией. При венозных кровоизлияниях применяют викасол, аскорбиновую кислоту, внутривенное введение 5 мл 0,25–0,5% раствора новокаина и дегидратирующие средства (маннитол, глицерин). Застойные явления в венах в определенной степени уменьшаются гливенолом (по 0,2 г 3–4 раза в день или 1 по капсуле 0,4 г 2 раза в день в течение нескольких недель), эскузаном (15 капель 3 раза в день). При отсутствии очагов геморрагии при тромбозах и тромбофлебитах мозговых вен применяют антикоагулянты (гепарин, фенилин, варфарин). Назначают ацетилсалициловую кислоту, бутадион. Целесообразны десенсибилизирующие средства (димедрол, пипольфен). При тромбофлебитах мозговых вен проводится противоинфекционная терапия (антибиотики, сульфаниламидные препараты). По показаниям применяют противосудорожные средства (карбамазепин, вальпроаты), анальгетики. При гнойных процессах в поперечной и сигмовидной пазухах показано оперативное вмешательство.

10.5. НАРУШЕНИЯ СПИНАЛЬНОГО КРОВООБРАЩЕНИЯ

Сосудистое поражение спинного мозга может быть обусловлено патологией аорты вследствие ее атеросклероза или коарктации, аномалией спинальных сосудов, остеохондрозом.

Острые нарушения спинального кровообращения по ишемическому типу чаще возникают в нижних отделах спинного мозга, реже — в шейном. Провоцирующие факторы: легкая травма, физическое напряжение, резкое движение, прием спиртных напитков, охлаждение. Развиваются инсультообразно в течение от 1 ч до 1 сут, иногда ночью во время сна. Клинические проявления зависят от уровня поражения. Двигательные расстройства сочетаются с чувствительными (сегментарные в зоне поражения, ниже — проводникового типа). Патоге-

нетически их связывают с компрессией или раздражением передней спинальной или корешково-спинномозговой артерии (чаще артерии Адамкевича), дегенеративно измененным диском или остеофитом.

Ишемия спинного мозга может иметь форму преходящих нарушений кровообращения или инфарктов мозга. В острый период (3–5-й день) могут повыситься температура тела и СОЭ при нормальном лейкоцитозе. Увеличивается количество белка в спинномозговой жидкости, где можно найти эритроциты и нейтрофилы, что связывают с микрогеморрагиями в зоне ишемии. При легких поражениях регресс симптомов начинается через неделю или несколько позже (вялый паралич переходит в спастический, снижаются уровень и выраженность чувствительных расстройств, восстанавливается функция сфинктеров). При обширных инфарктах в спинном мозге исход, как правило, летальный: в ближайшем периоде — в результате присоединения сердечных и дыхательных нарушений, в отдаленном — от пневмонии, урогенной инфекции, интоксикации вследствие пролежней и сепсиса.

Медленно прогрессирующая спинальная ишемия (дисциркуляторная ишемическая миелопатия или дискогенная миелопатия) часто развивается при компрессионном влиянии на сосуды, реже — при изменении самих сосудов спинного мозга вследствие пролиферации интимы и адвентиции с последующими вторичными нарушениями перимедуллярного и коллатерального кровообращения. Провоцирующие факторы: травмы, тяжелый физический труд, резкие движения, атеросклероз, интеркуррентные инфекции и оперативное вмешательство. Локализуется чаще в шейном, реже в поясничном отделе спинного мозга. Течение длительное, может стабилизироваться на протяжении 5–10 лет, иногда прогрессирующее.

Клинические проявления. Основные синдромы: амиотрофический (выраженные мышечные атрофии проксимальных отделов конечностей, чувствительные расстройства); спастико-атрофический (слабость и атрофия одной из конечностей с вовлечением противоположной стороны с постепенным нарастанием атрофии в руках и спастического пареза в ногах, иногда с бульбарным синдромом; чувствительные расстройства негрубые, сегментарного типа, нередко отмечаются корешковые боли, в поздней стадии — нарушения функции сфинктеров); спастический (начинается с онемения и неловкости в руках и ногах, болей в суставах с последующим развитием спастического тетрапареза, чувствительные расстройства нарастают в каудаль-

ном направлении, в поздних стадиях — нарушение функций тазовых органов).

При всех формах миелопатий двигательные расстройства преобладают над чувствительными. Параллелизма между интенсивностью ишемического процесса и выраженностью дистрофических изменений позвоночника нет. Дифференцировать эти состояния следует от других сосудистых заболеваний спинного мозга, опухолей, бокового амиотрофического склероза, сирингомиелии, миелитов, рассеянного склероза, наследственных болезней.

Нарушения спинального кровообращения по геморрагическому типу. В качестве клинических форм выделяют гематомиелию (синдром Броун-Секара, сирингомиелический синдром Минора, переднероговой синдром) и эпидуральную гематому.

Гематомиелия. Причины гематомиелии такие же, как и вызывающие кровоизлияния в вещество головного мозга или подоболочечные пространства. Однако наиболее часто гематомиелия развивается вследствие травмы или разрыва аневризмы сосуда.

Клинические проявления. Признаки поражения спинного мозга возникают внезапно, обычно после физической нагрузки или травмы. Наблюдается сильный болевой корешковый синдром с иррадиацией во всех направлениях, нередки кинжальные опоясывающие боли по ходу позвоночника, головная боль, тошнота, рвота, легкая оглушенность, заторможенность. Определяется симптом Кернига, нередко в сочетании с болевым симптомом Ласега, ригидность шейных мышц при этом отступает на второй план. Очаговые спинальные симптомы могут появиться в любые сроки кровоизлияния и проявляются признаками компрессии спинного мозга различной степени выраженности.

Эпидуральная гематома чаще всего обусловлена разрывом сосудисто-спинальной мальформации. Проявляется резкой локальной болью в позвоночнике, присоединением корешковых болей, медленно нарастающими симптомами компрессии спинного мозга.

Лечение осуществляется с учетом этиологических факторов и патогенетических механизмов нарушения спинального кровообращения. В острый период ишемических спинальных инсультов назначают лекарственные средства, способствующие ликвидации отека спинного мозга (маннитол, этакриновая кислота, глицерин), нормализующие сердечную деятельность и АД, улучшающие микроциркуляцию и метаболизм мозговой ткани (реополиглюкин, кавинтон, пентоксифиллин,

дипиридамол, ноотропил, церебролизин), по показаниям — антикоагулянты (гепарин, варфарин). В восстановительном периоде используют физические методы лечения (диадинамические токи, электрофорез с йодидом калия, дибазолом, аппликации парафина, озокерита), массаж и лечебную физкультуру. При компрессионно-васкулярных спинальных расстройствах и безуспешности консервативного лечения показано оперативное вмешательство. При гематомиелии селективная спинальная ангиография и обнаружение сосудистой мальформации позволяют уточнить возможность оперативного лечения. При эпидуральных гематомах проводится хирургическое лечение.

Глава 11
ИНФЕКЦИОННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Инфекционные заболевания ЦНС и ПНС занимают одно из ведущих мест среди неврологических заболеваний из-за своей распространенности. Тяжесть инфекционного процесса, серьезные осложнения, остающийся глубокий неврологический дефицит требуют хорошего знания данной патологии для своевременной диагностики и правильного лечения.

Существуют различные классификации инфекционных заболеваний нервной системы. По виду возбудителя выделяют бактериальные, вирусные, грибковые заболевания, а также инвазии простейших. По способу проникновения инфекционного агента (входным воротам) различают воздушно-капельные, контактные (при травмах, заболеваниях ЛОР-органов), гематогенные, лимфогенные, периневральные (по пути следования периферических нервов) пути. Инфекционные агенты могут первично поражать нервную систему (так называемые нейротропные патогенные агенты), или заболевание может возникнуть вторично, как осложнение инфекционного процесса в других органах и системах.

По локализации патологического процесса в оболочках мозга выделяют менингиты — поражение твердой (пахименингит) или мягкой (лептоменингит) мозговых оболочек. Ранее в классификацию включали изолированное поражение сосудистой (паутинной) оболочки — арахноидит, в настоящий момент это патологическое состояние рассматривают в группе лептоменингитов. Выделяют поражение вещества головного мозга — энцефалит и поражение спинного мозга — миелит.

11.1. МЕНИНГИТЫ

Менингит — воспаление оболочек головного и спинного мозга.

Классификация. По характеру воспалительного процесса в мозговых оболочках и изменений в цереброспинальной жидкости раз-

личают серозный и гнойный менингиты. По локализации процесса бывают генерализованные и ограниченные менингиты, на основании мозга — базальные, на выпуклой поверхности — конвекситальные. В зависимости от темпов развития и течения выделяют молниеносные, острые, подострые и хронические менингиты, а по тяжести — легкую, среднетяжелую, тяжелую и крайне тяжелую формы. По этиологии различают бактериальные (менингококковый, пневмококковый, стафилококковый, туберкулезный и др.), вирусные (острый лимфоцитарный хориоменингит, вызванный энтеровирусами ЕСНО и Коксаки, вирусом эпидемического паротита и др.), грибковые (кандидозный и др.) и протозойные менингиты. У новорожденных менингиты чаще вызываются стрептококками группы В, *Listeria monocytogenes* и *Escherichia coli*, у детей в возрасте до 1 года — *Haemophilus influenzae*, у более старших детей и подростков — менингококками (*Neisseria meningitidis*), а у пожилых людей — стрептококками (*Streptococcus pneumonia*).

Патогенез. Входными воротами инфекции при менингите являются слизистая оболочка носоглотки, бронхов, желудочно-кишечного тракта с развитием назофарингита, ангины, бронхита, желудочно-кишечных расстройств и последующим гематогенным или лимфогенным распространением возбудителя и его попаданием в мозговые оболочки. Развиваются воспаление и отек мозговых оболочек, гиперсекреция ликвора и задержка его резорбции, что приводит к формированию гидроцефалии и повышению внутричерепного давления, раздражению оболочек мозга и корешков черепных и спинальных нервов. Отмечается общая интоксикация.

Патоморфология. При бактериальных менингитах возникают гнойное воспаление мягкой мозговой оболочки, расширение сосудов оболочек, скопление гноя по ходу вен. Вещество мозга отечное, полнокровное. Наблюдаются токсические, дегенеративные и сосудисто-воспалительные изменения в коре полушарий большого мозга с очагами размягчения, а также множественные микроабсцессы.

Субарахноидальное пространство заполняется зелено-желтым гнойным экссудатом, который может покрывать весь мозг или располагаться только в его бороздах. При локальном инфицировании оболочек гнойное воспаление может быть ограниченным. Наблюдается отек оболочек и вещества мозга. Микроскопически в мягких мозговых оболочках выявляется воспалительная инфильтрация, в начальной стадии целиком состоящая из полиморфных нуклеаров, а затем обнаруживаются лимфоциты и плазматические клетки. В полушариях

изменения невелики, за исключением периваскулярной инфильтрации коры. Спаечный процесс в оболочках может вызвать гидроцефалию либо обструкцию субарахноидального пространства. Внутренняя гидроцефалия наиболее часто обусловлена воспалительной адгезией мозжечково-мозговой цистерны, что препятствует оттоку цереброспинальной жидкости. При вирусных менингитах преобладают отек оболочек и вещества мозга, расширение ликворных пространств без нагноения.

В острых случаях туберкулезного менингита милиарные бугорки видны в мягких мозговых оболочках, особенно вдоль сосудов, в основном средней мозговой артерии. Микроскопически бугорки состоят из скопления круглых клеток, в первую очередь мононуклеаров, часто в центре имеется казеоз. В мозговом веществе отмечаются проявления воспалительных реакций, выражена токсическая дегенерация нервных клеток.

Клинические проявления и диагностика. Симптоматика всех форм острых менингитов имеет много общего вне зависимости от возбудителя. Диагноз менингита устанавливают тогда, когда одновременно есть общеинфекционный, общемозговой, менингеальный (оболочечный) синдромы и воспалительные изменения в ликворе. Присутствие только одного из них не дает оснований диагностировать менингит. Так, оболочечные симптомы могут быть обусловлены раздражением оболочек неинфекционной природы (менингизм). Увеличение лейкоцитов в ликворе (плеоцитоз) может быть связано с реакцией оболочек на опухоль или излившуюся кровь (субарахноидальное кровоизлияние). К раздражению мягкой мозговой оболочки могут приводить различные хронические заболевания, например сифилис, токсоплазмоз, лептоспироз, бруцеллез, болезнь Ходжкина, саркоматоз, карциноматоз мягкой мозговой оболочки, саркоидоз.

К общеинфекционным симптомам относятся озноб, гипертермия (выше 37 °С), изменения в периферической крови (лейкоцитоз, повышение СОЭ и др.), иногда кожные высыпания. Отмечают тахикардию, тахипноэ, миалгии и общую астенизацию. Менингеальный синдром включает в себя общую гиперестезию с фото- и фонофобией; ригидность затылочных мышц (при попытке привести голову к груди); симптом Кернига (невозможность пассивно разогнуть ногу больного, согнутую в коленном и тазобедренном суставах); симптомы Брудзинского (верхний — сгибание ног в коленных суставах при исследовании ригидности мышц шеи, средний — то же сгибание при надавлива-

нии на лонное сочленение и нижний — сгибание в коленном суставе при проверке симптома Кернига на другой ноге); скуловой симптом Бехтерева (болевая гримаса при постукивании молоточком по скуловой дуге). Менингеальный синдром крайней выраженности проявляется так называемой менингеальной позой (поза «легавой собаки»): пациент лежит, поджав колени к животу и максимально разогнув голову. Это позволяет рефлекторно ослабить натяжение воспаленных мозговых оболочек. Больные предпочитают лежать неподвижно с закрытыми глазами в затемненной комнате. У грудных детей наблюдаются напряжение и выпячивание переднего родничка, симптом «подвешивания» Лесажа: ребенка берут руками за подмышечные впадины и приподнимают, при этом происходит непроизвольное подтягивание ног к животу в результате их сгибания в тазобедренных и коленных суставах. В старческом возрасте менингиты нередко протекают атипично: головные боли незначительны или отсутствуют, симптомов Кернига и Брудзинского может не быть.

Общемозговая симптоматика представлена головной болью, головокружением, тошнотой, рвотой, реже — судорожным синдромом. Усиливающаяся головная боль вызвана раздражением болевых рецепторов мозговых оболочек и внутримозговых сосудов вследствие воспалительного процесса, влияния токсинов и механического воздействия в результате повышения внутричерепного давления. Головная боль резкая, интенсивная, ощущается как распирающая, разрывающая. Она может быть диффузной или преобладать в лобной и затылочной областях, иррадиировать в шею, спину, сопровождаться болью по ходу позвоночника, иногда болью в нижних конечностях. В ранней стадии возможна рвота во время усиления головной боли, не связанная с приемом пищи. Судороги чаще возникают у детей. Возможны психомоторное возбуждение, бред и галлюцинации, но при прогрессировании заболевания они уступают место сонливости и сопору, которые затем могут перейти в кому.

Всем больным с признаками раздражения мозговых оболочек следует выполнять люмбальную пункцию. Исследуют ликворное давление (при менингитах оно чаще повышенное), содержание белка, глюкозы, хлоридов, клеток и микроорганизмов. Обструкция ликворных путей, особенно в области основания черепа, может быть причиной низкого ликворного давления. Спаечный процесс в субарахноидальном пространстве может вызвать частичный или полный его блок. В зависимости от содержания и состава клеточных элементов цереброспинальная жидкость бывает прозрачной или слегка опалесцирующей (при серозных менингитах), мутной и желтовато-зеленой (при гнойных ме-

нингитах). Количество лейкоцитов увеличено (плеоцитоз), изменен их качественный состав: при гнойных менингитах преобладают нейтрофилы, при серозных — лимфоциты. Может изменяться содержание белка (увеличивается при туберкулезном и гнойных менингитах) и глюкозы (чаще снижается). Для идентификации микроорганизмов используют окраску по Граму, Цилю–Нильсену или флюоресцирующую окраску (при подозрении на туберкулезный менингит), иммунологические методы. Обязательно проводят культивирование микроорганизмов и определяют их чувствительность к антибактериальным препаратам.

Гнойные менингиты

Эпидемический цереброспинальный менингит

Этиология и патогенез. Вызывается грамотрицательным диплококком — менингококком Вейксельбаума. Заболевание передается капельным и контактным путем через предметы, которыми пользовался больной. Входные ворота — слизистая оболочка зева и носоглотки. Менингококки проникают в оболочки головного и спинного мозга гематогенным путем. Источником инфекции служат не только больные, но и здоровые кокконосители. Наиболее часто заболевают менингитом зимой и весной. Спорадические заболевания наблюдаются в любое время года.

Клинические проявления. Инкубационный период длится 1–5 дней. Заболевание развивается остро: появляется сильный озноб, температура тела повышается до 39–40 °С, быстро нарастают сильные головные боли с тошнотой, многократной рвотой. Возможны бред, психомоторное возбуждение, судорожный синдром, бессознательное состояние. Быстро появляются и нарастают менингеальные симптомы. Часто появляется и очаговая симптоматика: асимметричное повышение сухожильных рефлексов, снижение брюшных, появление патологических рефлексов, поражение III и VI черепных нервов (косоглазие, диплопия, птоз, анизокория). Иногда возникают геморрагические кожные высыпания (чаще у детей), что свидетельствует о менингококкемии. Ликвор мутный, гнойный, вытекает под повышенным давлением. Обнаруживаются нейтрофильный плеоцитоз (до нескольких десятков тысяч клеток в 1 мкл), повышенное содержание белка (до 1–16 г/л), пониженный уровень глюкозы и хлоридов. В мазках осадка цереброспинальной жидкости после окраски по Граму обнаруживают менингококк. Его можно также выделить из глоточной слизи. Отмечаются лейкоцитоз в крови и повышение СОЭ.

Наряду с ведущим поражением оболочек мозга в процесс в той или иной степени вовлекается мозговое вещество. При энцефалите (менингоэнцефалит) с первых дней болезни возникают нарушения сознания, парезы и параличи при умеренной выраженности менингеального синдрома. Возможны зрительные и слуховые галлюцинации, а в дальнейшем расстройства памяти и поведения. Наблюдаются гиперкинезы, нарушения мышечного тонуса, расстройства сна, атаксия, нистагм и другие симптомы поражения мозгового ствола. Менингоэнцефалит отличается тяжелым течением и плохим прогнозом, особенно если имеются признаки воспаления стенок желудочков мозга (вентрикулит). Больной принимает своеобразную позу с разгибательными контрактурами ног и сгибательными — рук, отмечаются горметония, отек дисков зрительных нервов, нарастание количества белка в цереброспинальной жидкости и ее ксантохромное окрашивание.

К ранним осложнениям менингококкового менингита относятся отек мозга со вторичным стволовым синдромом и острая надпочечниковая недостаточность (синдром Уотерхауса–Фридериксена). Отек головного мозга может возникнуть при молниеносном течении на 2–3-й день болезни. Основные признаки — прогрессирующее нарушение сознания, рвота, двигательное беспокойство, дыхательные и сердечно-сосудистые расстройства, повышение артериального и ликворного давления. Острая надпочечниковая недостаточность проявляется тяжелыми сосудистыми расстройствами, коллапсом.

Течение. Различают молниеносное, острое, абортивное и рецидивирующее течение. Острое и молниеносное течение наиболее часто наблюдается у детей и людей молодого возраста. Рецидивирующее течение встречается редко.

Диагностика и дифференциальная диагностика. Диагностика основывается на клинических данных (острое начало, общеинфекционные, общемозговые симптомы, менингеальный синдром, геморрагическая сыпь), исследовании ликвора, включая бактериоскопию, и подтверждается обнаружением менингококка и его выделением на питательных средах. Заболевание следует дифференцировать от других форм менингита, менингизма при общих инфекциях и субарахноидального кровоизлияния.

Вторичные гнойные менингиты

Этиология и патогенез. Инфекция проникает в субарахноидальное пространство контактным, периневральным, гематогенным или лим-

фогенным путями из основного очага воспаления (ЛОР-органы, пневмония, пиелонефрит и др.).

Клинические проявления представлены описанными выше четырьмя группами синдромов. У большинства больных имеются клинические проявления, свидетельствующие о предшествующем заболевании.

Осложнения и последствия могут быть обусловлены как септицемией, так и вовлечением в процесс нервной системы. Отмечается поражение черепных нервов. Гидроцефалия чаще наблюдается у детей, чем у взрослых. У маленьких детей она сопровождается явным увеличением головы и расхождением краниальных швов. Обычно это хроническое и неуклонно прогрессирующее состояние, часто сопровождающееся психическими расстройствами и зрительными нарушениями. Эпилептические припадки могут возникать как в острой стадии менингита, так и после него.

Лечение и прогноз гнойных менингитов

При первичном менингите больного следует изолировать (боксированные отделения инфекционных больниц). Применение антибиотиков резко изменило исход заболевания, который раньше всегда был фатальным. Старт-терапией гнойного менингита неустановленной этиологии является внутривенное введение антибиотиков группы пенициллина. Показано применение пенициллина вместе с антибиотиками — синергистами бактерицидного действия (гентамицин и канамицин), цефалоспоринами III–IV поколений. Возможно сочетание гентамицина с ампициллином в дозе 50–100 мг/ (кг×сут) каждые 12 ч.

При установлении менингококковой, пневмококковой и стрептококковой этиологии менингита наиболее эффективен пенициллин в больших дозах, составляющих для взрослого 24–32 млн ЕД/сут (не менее 300 000 ЕД/кг), которые вводят в 6–8 приемов внутримышечно. Длительность курса лечения определяется течением болезни (в среднем 7–10 дней). Лечение можно прекратить при явном общем улучшении: восстановлении сознания, нормализации температуры и числа лейкоцитов в крови. Наряду с клиническими показателями основным критерием для снижения дозы или отмены препарата является санация цереброспинальной жидкости: снижение числа клеток менее 100 в 1 мкл при содержании лимфоцитов не менее 75%. При тяжелых формах гнойных менингоэнцефалитов суточная доза вводимого внутримышечно пенициллина должна достигать 48 млн ЕД. При коматозном состоянии и в случаях запоздалого начала лечения доза пенициллина, вводимого

внутримышечно, увеличивается до 800 000–1 000 000 ЕД/ (кг×сут); кроме того, рекомендуется внутривенное введение натриевой (!) соли бензилпенициллина по 4–12 млн ЕД/сут.

При менингитах, вызванных *E. coli*, назначают левомицетина гемисукцинат, канамицин. При инфицировании синегнойной палочкой применяют полимиксин М. При инфлюэнц-менингите (вызывается палочкой Афанасьева–Пфейффера, *Haemophilus influenzae*) препаратом выбора является левомицетина гемисукцинат из расчета 80–100 мг/(кг×сут), применяются препараты из группы карбопенемов. Для лечения гнойных менингитов используют также полусинтетические пенициллины. Ампициллин назначают из расчета 200–300 мг/(кг×сут) при шестикратном введении внутримышечно и внутривенно.

Известна высокая эффективность сульфаниламидов пролонгированного действия (сульфамонометоксин, сульфапиридазин, сульфадиметоксин). Эти препараты назначают внутрь в 1-е сутки по 2 г 2 раза, в последующие дни — по 2 г 1 раз в сутки. Однако их можно применять только при отсутствии рвоты и нарушений сознания.

Внутримышечное введение антибиотиков неэффективно в острой стадии инфекционно-токсического шока, при низком АД. В этих случаях необходимо внутривенное введение антибиотика для создания условий его максимальной диффузии в пораженные ткани.

Неспецифическое лечение. Крайне важно своевременно провести лечение отека мозга с использованием диуретиков и глюкокортикоидов. Глюкокортикоидная терапия тем более эффективна, чем раньше она назначена. Чаще используют дексаметазон по 8–16 мг 3–4 раза в сутки.

При гиповолемии необходимо капельное внутривенное введение изотонических глюкозосолевых растворов (0,9% раствор хлорида натрия, 5% раствор глюкозы, раствор Рингера). Для коррекции кислотно-основного состояния с целью борьбы с ацидозом внутривенно назначают 4–5% раствор бикарбоната натрия (до 800 мл). С целью дезинтоксикации внутривенно капельно вводят плазмозамещающие растворы, связывающие токсины, циркулирующие в крови. Следует вводить не менее 3 г хлорида калия в сутки (в капельницу добавляют 100 мл 3% раствора хлорида калия, 400 мл 10% раствора глюкозы и 15 ЕД инсулина).

При инфекционно-токсическом шоке с явлениями острой надпочечниковой недостаточности показано внутривенное вливание жидко-

стей (смесь изотонического раствора хлорида натрия с 10% раствором глюкозы, полиглюкин, плазма крови).

С целью профилактики заражения окружающих заболевшего изолируют, проводят дезинфекцию помещения, где он находился. Контактировавших с больным обследуют на кокконосительство (мазок из зева) и устанавливают медицинское наблюдение за ними в течение 10 дней. Лицам, имевшим тесный контакт с больным менингококковым менингитом, показано профилактическое назначение ципрофлоксацина (500–750 мг 2 раза в сутки), рифампицина (450 мг 2 раза в сутки) на протяжении 2–4 дней.

Возможна вакцинация, доказавшая свою эффективность в отношении предупреждения менингитов, вызываемых гемофильной палочкой, пневмококком.

У больных вторичным гнойным менингитом необходима санация первичного очага (лечение гнойных отитов, мастоидита, синусита и других локальных очагов инфекции). Зачастую консервативное лечение не дает существенного эффекта, что требует хирургического вмешательства.

Прогноз. Смертность от менингита в последние годы значительно снизилась по сравнению с «доантибиотической эрой», но многие больные умирают или остаются нетрудоспособными при несвоевременных диагностике и начале лечения. Нельзя откладывать люмбальную пункцию у пациента с менингеальными симптомами и необъяснимой лихорадкой. Даже при своевременно проведенной пункции неполное исследование цереброспинальной жидкости может затруднить диагностику. Для определения прогноза важны сведения о возбудителе инфекции, возрасте пациента, выраженности заболевания к моменту госпитализации, предрасполагающих и сопутствующих заболеваниях. При менингококковом и пневмококковом менингите можно воспользоваться определением антигена в сыворотке и цереброспинальной жидкости.

При своевременном лечении в большинстве случаев прогноз благоприятный. Отмечаются преимущественно функциональные нарушения нервно-психической деятельности (астенический синдром, задержка психического развития у детей), реже обнаруживаются очаговые неврологические расстройства, поражение отдельных черепных нервов, ликвородинамические нарушения и эпилептические припадки.

Серозные менингиты

Серозные менингиты обусловлены серозными воспалительными изменениями в мозговых оболочках. По этиологии различают бактери-

альные (туберкулезный, сифилитический и др.), вирусные и грибковые менингиты.

Туберкулезный менингит

Туберкулезный менингит всегда вторичный, он развивается как осложнение туберкулеза другого органа, чаще легких, с последующей гематогенной диссеминацией и поражением мозговых оболочек.

Клинические проявления. Начало заболевания подострое, чаще ему предшествует продромальный период продолжительностью 2–3 нед. У больных развивается астенический синдром: повышенная утомляемость, головные боли, анорексия, бледность, потливость, субфебрилитет, слабость, изменение характера. На фоне головной боли нередко возникает рвота. Затем постепенно появляются незначительно выраженные менингеальные симптомы (ригидность шейных мышц, симптом Кернига и др.). Иногда больные предъявляют жалобы на нечеткость зрения или его снижение. Рано появляется поражение III и VI пар черепных нервов в виде двоения, небольшого птоза и косоглазия. В поздние сроки возможны парезы, параличи, афазия и другие очаговые симптомы поражения головного мозга. Подострое течение заболевания считается наиболее типичным. Переход от продромальных явлений к периоду оболочечных симптомов постепенный.

Диагностика и дифференциальная диагностика. Диагноз устанавливается на основании анамнеза (контакт с больными туберкулезом) и данных о туберкулезе внутренних органов и развитии неврологической симптоматики. Решающим является исследование цереброспинальной жидкости. В цереброспинальной жидкости (при сохранении ее в пробирке в течение 12–24 ч) выпадает нежная фибриновая паутинообразная сеточка, начинающаяся от уровня жидкости и напоминающая опрокинутую елку. Микобактерии туберкулеза обнаруживаются в этой жидкости в 2/3 случаев. Ликворное давление повышено. Жидкость прозрачная или слегка опалесцирующая. Лимфоцитарный плеоцитоз до 600–800 в 1 мкл, содержание белка повышено до 2–3 г/л. Содержание глюкозы снижено до 0,15–0,3 г/л, хлоридов — до 5 г/л. В крови определяются повышение СОЭ и лейкоцитоз.

Дифференциальной диагностике способствует детальное цитологическое исследование цереброспинальной жидкости. Если туберкулезный менингит заподозрен клинически, а лабораторные данные не подтверждают этого, все равно необходимо немедленно начинать противотуберкулезное лечение.

Лечение. Используют различные сочетания противотуберкулезных средств. Первый вариант: изониазид 5–10 мг/кг, стрептомицин 0,75–1 г/сут в первые 2 мес при постоянном контроле функции слуха (токсическое действие на VIII пару черепных нервов), этамбутол 15–30 мг/(кг×сут). Выраженность интоксикации при использовании этой триады относительно невысока, но и бактерицидное действие не всегда достаточно. Для его усиления препараты комбинируют с рифампицином в дозе 600 мг 1 раз в день (второй вариант). С целью максимального усиления бактерицидного эффекта (третий вариант) применяют пиразинамид в максимальной суточной дозе 20–35 мг/кг в сочетании с изониазидом и рифампицином. Однако при сочетании этих препаратов значительно возрастает риск гепатотоксического действия. Используют также комбинацию препаратов: парааминосалициловую кислоту (ПАСК) до 12 г/сут (0,2/кг) дробными дозами через 20–30 мин после еды, запивая щелочными минеральными водами, стрептомицин и фтивазид в суточной дозе 40–50 мг/кг (по 0,5 г 3–4 раза в день).

В раннем периоде туберкулезного менингита (в течение 1–2 мес) целесообразно применение внутрь глюкокортикоидов для предотвращения спаечного процесса и связанных с ним осложнений. Лечение во фтизиатрическом стационаре должно быть длительным (около 6 мес), сочетаться с общеукрепляющими мероприятиями, усиленным питанием и заканчиваться санаторным лечением. Затем в течение нескольких месяцев больной должен принимать изониазид. Общая длительность лечения 12–18 мес.

Прогноз. При своевременно начатом и адекватном лечении благоприятный исход наступает у 90–95% заболевших. При запоздалой диагностике (после 18–20-го дня болезни) прогноз плохой. Иногда возникают осложнения (эпилептические припадки, гидроцефалия, нейроэндокринные расстройства) и рецидивы инфекционного процесса.

Вирусные менингиты

Острый серозный менингит вызывается различными вирусами. Наиболее часто возбудителями серозных менингитов являются вирус эпидемического паротита и группа энтеровирусов. Возбудитель инфекционного серозного менингита выявляется при вирусологическом исследовании; для диагностики применяют также серологические методы.

Острый лимфоцитарный хориоменингит

Вызывается фильтрующимся вирусом. Основной резервуар вируса — серые домовые мыши, выделяющие возбудитель с носовой слизью,

мочой и калом. Заражение человека происходит вследствие употребления загрязненных пищевых продуктов. Заболевание чаще бывает спорадическим, но возможны и эпидемические вспышки.

Клинические проявления. Инкубационный период длится от 6 до 13 дней. Возможен продромальный период (разбитость, слабость, катаральное воспаление верхних дыхательных путей), после которого температура тела внезапно повышается до 39–40 °C, и в течение нескольких часов развивается выраженный оболочечный синдром с сильными головными болями, повторной рвотой и нередко с расстройствами сознания. Иногда обнаруживают застойные изменения на глазном дне. В первые дни болезни могут наблюдаться преходящие парезы глазных и мимических мышц. Цереброспинальная жидкость прозрачная, давление значительно повышено, плеоцитоз до нескольких сотен клеток в 1 мкл, обычно лимфоцитарный. Содержание белка, глюкозы и хлоридов в цереброспинальной жидкости в пределах нормы. Нередко бывают гриппоподобные формы, синдромы энцефалита, энцефаломиелита, полирадикулоневрита и висцеральные проявления инфекции, которые могут предшествовать развитию менингита. Температурная кривая двухволновая; начало второй волны совпадает с появлением менингеальных симптомов.

Диагностика и дифференциальная диагностика. Дифференцировать заболевание следует от туберкулезного менингита, а также от других острых менингитов, вызванных вирусами гриппа, паротита, клещевого энцефалита, полиомиелита, вирусами Коксаки, ЕСНО, герпеса. В основе дифференциальной диагностики лежат клинические данные, эпидемиологические сведения и методы вирусологических исследований (иммунофлюоресценция и др.). Этиологическая диагностика осуществляется путем выделения вируса, а также реакции нейтрализации и реакции связывания комплемента (РСК).

Лечение. Одним из направлений специфической терапии вирусных нейроинфекций следует считать воздействие непосредственно на вирион, находящийся в стадии активного размножения и лишенный защитной оболочки, ферментами, расщепляющими нуклеиновую кислоту вируса и тормозящими его дальнейшую репликацию.

Противовирусные средства. Имеется широкий спектр специфических противовирусных препаратов. Продолжительность курса составляет чаще 10–14 дней. Назначают симптоматические средства (анальгетики, седативные препараты, снотворные), витамины, общеукрепляющие препараты.

Профилактика. Противоэпидемические мероприятия проводят в соответствии с особенностями этиологии и эпидемиологии менингита. При возникновении острого лимфоцитарного хориоменингита основное внимание уделяют борьбе с грызунами в жилых и служебных помещениях, при других формах — предупреждению новых случаев заболевания с учетом путей распространения инфекции.

11.2. ЭНЦЕФАЛИТЫ

Энцефалит — воспалительное заболевание головного мозга, вызываемое вирусами или другими инфекционными агентами. В настоящее время энцефалитом называют инфекционные и аутоиммунные воспалительные заболевания головного мозга.

Классификация. Существует несколько классификаций энцефалитов, основанных на различных принципах. Основной является классификация, отражающая этиологический фактор, от которого зависят как клинические проявления, так и особенности течения заболевания. Энцефалитам, вызванным нейротропными вирусами, свойственны эпидемичность, контагиозность, сезонность и климатогеографические особенности распространения.

По распространенности патологического процесса выделяют энцефалиты с преимущественным поражением белого вещества — лейкоэнцефалиты (группа подострых прогрессирующих лейкоэнцефалитов), энцефалиты с преобладанием поражения серого вещества — полиоэнцефалиты (острый полиомиелит, эпидемический летаргический энцефалит и др.); энцефалиты с диффузным поражением нервных клеток и проводящих путей головного мозга — панэнцефалиты (клещевой, комариный, австралийский, американский и др.). В зависимости от преимущественной локализации энцефалиты делятся на полушарные, стволовые, мозжечковые, мезэнцефальные, диэнцефальные. Часто наряду с веществом головного мозга поражаются и некоторые отделы спинного мозга; в этих случаях говорят об энцефаломиелите. Энцефалиты могут быть диффузными и очаговыми, по характеру экссудата — гнойными и негнойными.

Классификация энцефалитов

I. Энцефалиты первичные (самостоятельные заболевания).

1. Вирусные.
   - Арбовирусные, сезонные, трансмиссивные:
     - клещевой весенне-летний;

    - комариный японский;
    - австралийский долины Муррея;
    - американский Сент-Луис.
  - Вирусные без четкой сезонности (полисезонные):
    - энтеровирусные Коксаки и ЕСНО;
    - герпетический;
    - при бешенстве;
    - ретровирусные (первичный энцефалит при нейроСПИДе, HTLV-1 миелопатия и др.).
  - Вызванные неизвестным вирусом:

  эпидемический (Экономо).

2. Микробные и риккетсиозные:
   - при нейросифилисе;
   - при сыпном тифе;
   - нейроборрелиоз (болезнь Лайма).

II. Энцефалиты вторичные.

1. Вирусные:
   - при кори;
   - при ветряной оспе;
   - при краснухе;
   - паповавирусные (прогрессирующая мультифокальная лейкоэнцефалопатия);
   - цитомегаловирусные и другие энцефалиты при нейроСПИДе.
2. Поствакцинальные (АКДС, оспенная, антирабическая вакцины).
3. Микробные и риккетсиозные:
   - стафилококковый;
   - стрептококковый;
   - малярийный;
   - токсоплазмозный.

III. Энцефалиты, вызванные медленными инфекциями.

1. Подострый склерозирующий панэнцефалит.
2. Прионные заболевания (болезнь Крейтцфельда–Якоба, куру и др.).

Патогенез. Пути проникновения вируса в организм различны. Путь распространения чаще всего гематогенный. При комарином и клещевом энцефалитах вирус, попадая при укусе в сосудистое русло, поступает с током крови в различные органы, в том числе и в мозг. В головном мозге наиболее ранимыми оказываются структуры на дне III желудоч-

ка, подкорковые узлы, кора большого мозга, клеточные образования в мозговом стволе и спинном мозге. Возможны также контактный, алиментарный, воздушно-капельный пути передачи инфекции от человека или от животного человеку.

Нейротропные вирусы имеют сродство (тропизм) к нервной ткани, что обеспечивается специфическими рецепторами структуры вируса. Проявления заболевания, тяжесть и особенности его течения зависят от способности организма отвечать на воздействие инфекционного агента, а также от биологической природы вируса. Иммунный ответ определяется рядом факторов, в том числе антигенными свойствами вируса, генетически детерминированной силой иммунного ответа макроорганизма, его реактивностью в данный момент. В этом ответе участвуют механизмы клеточного (Т-клетки, естественные киллеры, макрофаги и т.д.) и гуморального иммунитета (плазматические антителообразующие клетки, система комплемента, антителозависимые цитотоксичные клетки, иммуноглобулины классов M, G, A и т.д.). Возможны перекрестные реакции на антигены инфекционного агента и антигены ткани мозга. Большое значение имеют цитокины, например интерфероны, продуцируемые иммунными клетками. Различные интерфероны являются как иммунорегуляторами, так и одними из наиболее эффективных факторов неспецифической противовирусной защиты, блокирующими репликацию вируса. Патогенез энцефалитов определяется, кроме непосредственного разрушения нейронов вирусом, токсическим действием, а также неспецифическими изменениями: поражением сосудистой стенки с повышением ее проницаемости, развитием отека, ликвородинамических нарушений.

Клинические проявления. Симптоматика энцефалитов может быть различной в зависимости от характера возбудителя и локализации патологического процесса. Вместе с тем имеются общие клинические симптомы этой группы заболеваний. Продромальный период, свойственный всем инфекционным заболеваниям, продолжается от нескольких часов до нескольких дней и проявляется повышением температуры, симптомами поражения верхних дыхательных путей или желудочно-кишечного тракта (синдром инфекционного заболевания).

Общемозговые симптомы включают головную боль, обычно в области лба и глазниц, рвоту, светобоязнь. Возможны нарушения сознания от вялости, сонливости до комы. Очаговые симптомы поражения головного мозга зависят от локализации патологического процесса. Они

могут проявляться симптомами выпадения функций (парезы конечностей, афазия и др.) и раздражения коры больших полушарий (эпилептические припадки).

Помимо типичных вариантов энцефалита, встречаются асимптомные абортивные, реже — молниеносные формы. Асимптомные формы проявляются преобладанием общеинфекционных симптомов при незначительной выраженности неврологических расстройств: умеренной головной боли, нерезко выраженных преходящих эпизодах диплопии, головокружения, парестезий и др. При абортивной форме неврологические признаки отсутствуют, заболевание проявляется симптомами острой респираторной или гастроинтестинальной инфекции. На фоне умеренной головной боли, невысокой температуры может появиться ригидность шейных мышц, что требует проведения люмбальной пункции для уточнения патологического процесса.

Молниеносная форма заболевания длится от нескольких часов до нескольких дней и заканчивается летально. В этих случаях болезнь начинается с высокой температуры, интенсивной диффузной головной боли. Быстро наступает нарушение сознания, больные впадают в коматозное состояние. Выражена ригидность шейных мышц. Смерть наступает от бульбарных нарушений или вследствие сердечной недостаточности при явлениях отека мозга.

Диагностика. Наиболее важным и диагностически ценным остается исследование цереброспинальной жидкости, в которой обнаруживают лимфоцитарный плеоцитоз от 20 до 100 клеток в 1 мкл, умеренное увеличение содержания белка. Жидкость вытекает под повышенным давлением. В крови отмечаются лейкоцитоз, повышение СОЭ. При КТ или МРТ можно выявить очаговые изменения различной плотности, картину объемного процесса при геморрагических энцефалитах. При исследовании глазного дна иногда наблюдаются застойные диски зрительных нервов.

Этиологический диагноз основывается на типичных клинических проявлениях и результатах бактериологических (вирусологических) и серологических исследований. В некоторых случаях вирус можно выделить из цереброспинальной жидкости и других сред, чаще выявляют антигены вируса и/или специфические антитела с помощью серологических реакций: реакции нейтрализации (РН), реакции связывания комплемента (РСК), реакции торможения гемагглютинации (РТГА), иммуноферментными и радиоиммунными методами.

Первичные энцефалиты

Клещевой энцефалит

Заболевание вызывается фильтрующимся нейротропным вирусом клещевого энцефалита. Вирус хорошо сохраняется при низких температурах и легко разрушается при нагревании выше 70 °С. Переносчиками вируса являются иксодовые клещи (*Ixodes persulcatus*, *Ixodes ricinnus*). Весенне-летняя сезонность заболевания обусловлена биологией клещей, появляющихся в это время в больших количествах.

Патогенез. Вирус попадает в организм человека двумя путями: при укусе клеща или при употреблении в пищу сырого молока, а также продуктов, приготовленных из молока зараженных коров и коз. При укусе клеща вирус сразу попадает в кровь. При обоих способах заражения вирус проникает в ЦНС вследствие гематогенной диссеминации и виремии. Инкубационный период при укусе клеща длится 8—20 дней, при алиментарном способе заражения — 4—7 дней. Его длительность и тяжесть заболевания зависят от количества и вирулентности вируса, а также от иммунореактивности организма человека. Многочисленные укусы клещей опаснее единичных. Течение и форма заболевания зависят от географических особенностей. Так, клещевой энцефалит на Дальнем Востоке, в Сибири, на Урале протекает значительно тяжелее, чем в западных областях России, странах Прибалтики и Восточной Европы.

Клинические проявления. При всех клинических формах заболевание начинается остро, с общемозговой симптоматики. Возможны желудочно-кишечные расстройства (жидкий стул, боли в животе), реже катаральные явления (боль в горле). Самая высокая температура отмечается на 2-е сутки заболевания и может оставаться высокой еще в течение 5—8 дней. Однако в большинстве случаев температурная кривая двугорбая, с интервалом между первым и вторым подъемом 2—5 сут, последующим литическим снижением и длительным субфебрилитетом. Второй подъем температуры соответствует проникновению вирусов в ЦНС и развитию неврологических симптомов.

Неврологическая симптоматика клещевого энцефалита многообразна. В зависимости от преобладания и выраженности тех или иных симптомов выделяют полиэнцефаломиелитическую, полиомиелитическую, менингеальную, менингоэнцефалитическую, энцефалитическую, стертую, полирадикулоневритическую формы.

Наиболее типична полиэнцефаломиелитическая форма, при которой на 3—4-й день болезни возникают вялые парезы или параличи мышц шеи, плечевого пояса, проксимальных отделов верхних конечно-

стей (вследствие поражения клеток передних рогов шейных сегментов спинного мозга). Развивается типичная картина «свисающей головы». Часто вялым параличам сопутствуют бульбарные нарушения вследствие поражения ядер черепных нервов в стволе мозга. Иногда развивается восходящий паралич Ландри с распространением патологического процесса с нижних конечностей на верхние, мышцы туловища, дыхательную мускулатуру, мышцы гортани.

Менингеальная форма проявляется в виде острого серозного менингита с выраженными общемозговыми и менингеальными симптомами. Давление цереброспинальной жидкости повышено (до 500 мм вод.ст.), отмечается смешанный лимфоцитарно-нейтрофильный плеоцитоз (до 300 клеток в 1 мкл).

Энцефалитическая форма проявляется сочетанием общемозговых и очаговых симптомов. В зависимости от преимущественной локализации патологического процесса возникают бульбарные, понтинные, мезэнцефалические, подкорковые, капсулярные, полушарные синдромы. Возможны нарушения сознания, эпилептические припадки.

При стертой форме развиваются общеинфекционные симптомы без органических изменений в нервной системе. У части больных возможно появление менингеальных симптомов, но цереброспинальная жидкость обычно не изменена. Стертая форма клещевого энцефалита имитирует легкое интеркуррентное заболевание с катаральными явлениями и общим недомоганием.

Полирадикулоневритическая форма сопровождается признаками поражения корешков и периферических нервов.

Клещевой энцефалит имеет хроническое прогредиентное течение, которое проявляется кожевниковской эпилепсией. Клиническая картина включает в себя постоянные миоклонические подергивания в определенных группах мышц; на этом фоне периодически возникают генерализованные эпилептические припадки с клонико-тоническими судорогами и потерей сознания.

Наряду с кожевниковской эпилепсией прогредиентное течение наблюдается и при полиомиелитической форме клещевого энцефалита. Нарастают вялый парез и атрофия мышц или появляются новые парезы в разные сроки после острой фазы заболевания.

Течение и прогноз. Симптомы болезни нарастают в течение 7—10 дней. Затем очаговые симптомы начинают ослабевать, постепенно исчезает общемозговая и менингеальная симптоматика. При менингеальной форме выздоровление наступает через 2—3 нед без последствий. При полиомие-

литической форме полного выздоровления не бывает. При энцефалитической форме нарушенные функции восстанавливаются медленно. Период восстановления может занимать 2–3 года. Наиболее тяжелое течение наблюдается при менингоэнцефалитической форме с бурным началом, быстро наступающим коматозным состоянием и летальным исходом. Высокая летальность отмечается при энцефалитической и полиомиелитической формах с бульбарными нарушениями.

В последние десятилетия течение клещевого энцефалита изменилось. Тяжелые формы стали наблюдаться значительно реже. Преобладают менингеальные и стертые формы с благоприятным исходом.

Диагностика и дифференциальная диагностика. В диагностике клещевого энцефалита большое значение приобретают анамнестические данные: пребывание в эндемическом очаге, заболевание в весенне-летний период, укус клеща. Однако не всякое заболевание, возникшее после такого укуса, представляет собой энцефалит. Только 0,5–5% всех клещей являются носителями вирусов. Точная диагностика заболевания возможна с помощью РСК, РН и РТГА. Определенное диагностическое значение имеет выделение вируса из крови и цереброспинальной жидкости (возможное уже с первых дней заболевания) с его идентификацией на животных. РСК дает положительный результат со 2-й недели болезни, РН — с 8–9-й недели. Важно также нарастание титра противовирусных антител на 3–4-й неделе заболевания. Иммунитет после перенесенного клещевого энцефалита стойкий, вируснейтрализующие антитела выявляются в крови в течение многих лет. В крови отмечаются лейкоцитоз, повышение СОЭ, в цереброспинальной жидкости — увеличение содержания белка до 1 г/л, лимфоцитарный плеоцитоз.

Дифференцировать клещевой энцефалит следует от различных форм серозного менингита, сыпного тифа, японского комариного энцефалита (на Дальнем Востоке), острого полиомиелита. Дифференциальная диагностика с последним у детей может представлять значительные трудности, особенно при полиомиелитической форме энцефалита. Следует обратить внимание на локализацию процесса, которая при энцефалите соответствует шейным сегментам спинного мозга, а при полиомиелите — поясничным сегментам с соответствующей локализацией парезов. При клещевом энцефалите отсутствует типичная для полиомиелита «мозаичность» клинической симптоматики.

Профилактика. Проводятся мероприятия по уничтожению клещей и грызунов в эндемических очагах, иммунизация населения, применяется специальная одежда для предупреждения контактов с клещами.

Для вакцинации местного населения и лиц, направляемых на работу в эндемические очаги, применяют тканевую культуральную вакцину. Иммунизация проводится троекратно с последующей ревакцинацией через 4 и 12 мес.

Двухволновой вирусный менингоэнцефалит

Заболевание вызывается одним из штаммов вируса клещевого энцефалита. Заражение обычно происходит алиментарным путем при употреблении молока от инфицированных животных. Переносчиком заболевания служат, как и при клещевом энцефалите, иксодовые клещи. Болезнь распространена в районах, эндемичных по клещевому энцефалиту. Двухволновому менингоэнцефалиту, так же как и клещевому, свойственны сезонность (весенне-летний период) и небольшие эпидемические вспышки. Инкубационный период обычно длится 8–20 дней при укусах клеща и 4–7 дней при алиментарном пути заражения.

Клинические проявления, течение и прогноз, профилактика такие же, как и при клещевом энцефалите.

Японский комариный энцефалит

Японский комариный энцефалит (син.: энцефалит В, энцефалит Приморского края) распространен в Приморском крае, Японии, северных районах Китая.

Этиология и эпидемиология. Вызывается фильтрующимся нейротропным вирусом. Резервуаром в природе являются комары, способные к его трансовариальной передаче. Сезонность заболевания совпадает с усилением выплода комаров. Болезнь протекает в виде эпидемических вспышек: в Японии — в летние месяцы, в Приморье — только осенью. Заболевание передается исключительно при укусе комара.

Инкубационный период продолжается от 5 до 14 дней. В организме вирус распространяется гематогенным путем.

Клинические проявления. Заболевание начинается внезапно, с острого повышения температуры до 40 °С, резкой головной боли, рвоты. Изредка имеется короткий (1–2 дня) продромальный период, сопровождающийся недомоганием и общей слабостью. Отмечается значительная выраженность общеинфекционных симптомов. С первых дней болезни к общеинфекционным и токсическим симптомам присоединяются резко выраженные менингеальные знаки, расстройства сознания (сопор и кома). В некоторых случаях наблюдаются бред, галлюцинации, психомоторное возбуждение. Отмечаются пла-

стическая гипертония мышц, тонические и клонические судороги, геми- или монопарезы с патологическими рефлексами и клонусами. В зависимости от преобладания того или иного синдрома выделяют менингеальную, судорожную, бульбарную, гемипаретическую, гиперкинетическую и летаргическую формы.

Течение и прогноз. Японский комариный энцефалит имеет тяжелое течение. Симптоматика нарастает 3–5 сут. Температура держится от 3 до 14 дней и резко падает. Летальный исход отмечается в 40–70% случаев, обычно в 1-ю неделю болезни и в более поздние сроки в результате присоединившихся осложнений (отек легких). В благоприятных случаях возможно полное выздоровление.

Диагностика и дифференциальная диагностика. Диагностическое значение имеют эпидемиологические данные, сезонность заболевания. Верификация диагноза проводится посредством РСК и РН. Комплементсвязывающие и нейтрализующие антитела появляются на 2-й неделе болезни. Иммунитет обычно стойкий, РН у переболевших бывает положительной в течение многих лет. В ликворе обнаруживаются повышение содержания белка (от 0,5 до 2 г/л), лимфоцитарный плеоцитоз (от 50 до 600 клеток в 1 мкл). В крови с первых дней заболевания отмечаются выраженный нейтрофильный лейкоцитоз (12–18×10–9/л), повышение СОЭ.

Профилактика. Профилактические мероприятия заключаются в борьбе с комарами (осушение болот), индивидуальных и коллективных методах предупреждения укусов комаров.

Энцефалит, вызванный вирусом простого герпеса

Вирус простого герпеса относится к пантропным вирусам, способным поражать различные органы и системы (кожа, слизистые оболочки, нервная система, печень, сосудистая стенка). Наиболее часто энцефалит вызывается вирусом простого герпеса 1-го типа (ВПГ-1), реже — 2-го (ВПГ-2). Вирус проникает в ЦНС гематогенным и периневральным путями. Вирусу свойственны длительная персистенция в организме и способность периодически активизироваться под действием неспецифических факторов.

Клинические проявления. Заболевание начинается остро, с повышения температуры. Быстро появляются менингеальные симптомы, часто возникают эпилептические припадки. Очаговая симптоматика проявляется моно- и гемипарезами, гиперкинезами. Течение обычно тяжелое. Летальность значительно выше, чем при других вирусных за-

болеваниях ЦНС. В редких случаях возможно полное выздоровление без последствий. В большинстве случаев у перенесших герпетический энцефалит сохраняются очаговые симптомы, на ЭЭГ отмечаются «гигантские» медленные волны.

Диагностика. Диагноз подтверждается серологическими реакциями и методом иммунофлюоресцирующих антител. КТ и МРТ уже в ранние сроки позволяют выявить зоны патологически пониженной плотности в веществе головного мозга. Часто в ткани мозга выявляют мелкие кровоизлияния из-за поражения сосудов. В цереброспинальной жидкости обнаруживают плеоцитоз с преобладанием лимфоцитов (до нескольких сотен клеток в 1 мкл), увеличение содержания белка (до 2–3 г/л), легкую ксантохромию или небольшую примесь эритроцитов. Выявить вирус в цереброспинальной жидкости обычно не удается.

Эпидемический летаргический энцефалит Экономо

Эпидемический летаргический энцефалит Экономо впервые был зарегистрирован в 1915 г. в виде эпидемии, в последующие годы заболевание встречалось спорадически. Возбудитель эпидемического энцефалита не уточнен.

Клинически и патоморфологически эпидемический энцефалит можно разделить на острую и хроническую стадии. Острой стадии свойственны проявления воспалительного процесса, хронической — дегенеративных процессов. Острая и хроническая стадии эпидемического энцефалита разделяются промежутком от нескольких месяцев до 5–10 лет.

Патоморфология. При эпидемическом энцефалите происходит поражение базальных ядер и ствола мозга. В хронической стадии наиболее выраженные изменения локализуются в черном веществе и бледном шаре. В этих образованиях отмечаются необратимые дистрофические изменения ганглиозных клеток. На месте погибших клеток формируются глиозные рубцы.

Клинические проявления. Классическая форма эпидемического энцефалита в острой стадии начинается с общеинфекционных симптомов. Возможны симптомы поражения верхних дыхательных путей. Лихорадочный период длится в среднем около 2 нед. В этот период появляется неврологическая симптоматика, которая может быть весьма разнообразной. На первом плане стоят патогномоничные нарушения сна в виде патологической сонливости. Больного можно разбудить, но он тут же опять засыпает, причем в любой позе и в не подходящей для сна ситуации. Избыточный, непреодолимый сон может продолжаться

2–3 нед, а иногда и больше. Несколько реже при эпидемическом энцефалите наблюдается патологическая бессонница. Возможно извращение смены сна и бодрствования: больной спит днем и не засыпает ночью.

Вторым признаком острой стадии эпидемического энцефалита является поражение крупно- и мелкоклеточных ядер глазодвигательных, реже отводящих нервов. При этом заболевании глазодвигательный нерв никогда не вовлекается в процесс целиком: нарушается функция отдельных мышц, иннервируемых этим нервом. У больных могут отмечаться птоз (одно- или двусторонний), диплопия, анизокория, паралич взора (чаще вертикальный), отсутствие реакции зрачков на конвергенцию и аккомодацию при живой реакции на свет (обратный синдром Аргайлла Робертсона).

Несколько реже, чем глазодвигательные нарушения, наблюдаются вестибулярные расстройства в виде головокружения, сопровождающегося тошнотой и рвотой. В неврологическом статусе выявляются горизонтальный и ротаторный нистагм, головокружение. Часто имеются вегетативные симптомы: гиперсаливация, гипергидроз, гиперпродукция секрета сальных желез, лабильность вазомоторных реакций.

В современных условиях эпидемический энцефалит протекает атипично, в основном абортивно, имитируя острую респираторную инфекцию. На этом фоне могут возникать кратковременные расстройства сна (сонливость или бессонница), эпизоды диплопии, вегетативная дисфункция, гиперкинезы (тики в мышцах лица и шеи), нерезко выраженные преходящие глазодвигательные нарушения. Выделяют вестибулярную, нарколептическую, эпилептиформную формы, эпидемическую икоту (эпизодически возникающая в течение нескольких дней миоклоническая судорога мышц диафрагмы).

Наиболее частое клиническое проявление хронической стадии эпидемического энцефалита — синдром паркинсонизма: бедность и замедленность движений, амимия, монотонная, маловыразительная речь, про-, латеро- и ретропульсии, склонность к сохранению приданной позы, выпадение содружественных, индивидуализирующих моторику движений, парадоксальные кинезии. Отмечаются потеря интереса к окружающему, замедленность психических процессов, назойливость. В этих двигательных расстройствах значительную роль играют нарушения тонуса, который обычно диффузно повышен по пластическому типу (экстрапирамидная ригидность), отмечается феномен «зубчатого колеса». Олиго- и брадикинезия сочетаются с характерным ритмичным мелкоразмашистым тремором по типу «счета монет». Гиперкинезы

в хронической стадии эпидемического энцефалита могут проявляться блефароспазмом, судорогой взора (окулогирные кризы). Для паркинсонизма типичны секреторные и вазомоторные нарушения (гиперсаливация, сальность кожи, гипергидроз).

В хронической стадии эпидемического энцефалита наряду с синдромом паркинсонизма могут развиваться эндокринные расстройства в виде адипозогенитальной дистрофии, инфантилизма, нарушения менструального цикла, ожирения или кахексии, гипертиреоидизма, несахарного диабета. Обычно появляются и нарастают изменения характера, эмоционально-волевой сферы. Особенно выражены изменения психики у детей (повышенный эротизм, агрессивность, антисоциальное поведение, болезненная педантичность, вечерние приступы психомоторного возбуждения).

Течение и прогноз. Острая стадия эпидемического энцефалита может длиться от 2–4 дней до 4 мес, иногда заканчиваясь полным выздоровлением. Летальный исход наблюдается в 30% случаев. У 35–50% больных острая стадия переходит в хроническую. Нередко симптомы, свойственные хронической стадии, возникают без предшествующей четко выраженной острой стадии. Течение эпидемического энцефалита в хронической стадии длительное, прогрессирующее. Неврологические синдромы, в частности паркинсонизма, постепенно нарастают, хотя на какое-то время состояние может стабилизироваться. Смерть обычно наступает от интеркуррентных заболеваний или истощения.

Диагностика и дифференциальная диагностика. Основанием для установления диагноза эпидемического энцефалита служит сочетание нарушений сна с психосенсорными расстройствами и симптомами ядерного поражения глазодвигательных нервов. Особенно важно появление этих симптомов на фоне повышения температуры и проявлений инфекционного заболевания, а также сочетания лихорадки, сонливости и глазодвигательных нарушений. В ликворе в острой стадии у большинства больных отмечаются плеоцитоз (в основном лимфоцитарный) — 40 клеток в 1 мкл, небольшое увеличение содержания белка и глюкозы. В крови обнаруживаются лейкоцитоз с увеличением числа лимфоцитов и эозинофилов, повышение СОЭ.

Дифференцировать острую стадию эпидемического энцефалита следует от серозного менингита, при котором преобладает менингеальный синдром, имеется значительный плеоцитоз в цереброспинальной жидкости. Диагноз хронической стадии эпидемического энцефалита основывается на синдроме паркинсонизма, эндокринных расстройствах центрального генеза, изменениях психики, прогрессирующих наруше-

ниях, особенно в сочетании с остаточными явлениями острой стадии (птоз, недостаточность конвергенции и аккомодации).

Вторичные энцефалиты

Поствакцинальные энцефалиты

Патогенез. Могут развиваться после противооспенной вакцинации, введения вакцин КДС и АКДС, после антирабических прививок и других. В основе поствакцинальных энцефалитов лежит перекрестная аутоиммунная реакция на антигены вакцины и антигены мозга, морфологически выражающаяся в воспалительном поражении мозговых сосудов и окружающего вещества мозга с формированием множественных периваскулярных и прежде всего перивенозных инфильтратов, диапедезных кровоизлияний, развитием отека. Процесс локализуется преимущественно в белом веществе головного и спинного мозга, сопровождается образованием очагов демиелинизации. Морфологически поствакцинальные энцефалиты являются лейкоэнцефалитами.

Клинические проявления включают общемозговую, общеинфекционную, очаговую симптоматику и изменения в ликворе. Энцефалит развивается после антирабических прививок, может манифестировать в виде острого энцефаломиелополирадикулоневрита, способного быстро прогрессировать и закончиться летально вследствие бульбарных расстройств. Чаще бывает благоприятное течение, в большинстве случаев наступает полное выздоровление. Иногда некоторое время сохраняются парезы и параличи, которые постепенно регрессируют.

Диагностика. При КТ и МРТ выявляются обширные многоочаговые изменения в белом веществе больших полушарий, мозжечке, стволе. Диагностике могут способствовать серологические исследования.

Лечение. Применяют кортикостероиды (метилпреднизолон по 1 г на 200–400 мл солевого раствора внутривенно, всего 3–5 введений), плазмаферез, в тяжелых случаях — цитостатики. Также назначают десенсибилизирующие средства, дегидратирующие, противосудорожные, жаропонижающие препараты.

Коревой энцефалит

Одно из наиболее тяжелых осложнений кори, по природе относится к инфекционно-аутоиммунным энцефалитам.

Клинические проявления. Коревой энцефалит развивается остро, чаще на 3–5-й день после появления сыпи. Температура к началу энцефалита может уже нормализоваться, и нередко происходит новый резкий

подъем ее до высокого уровня. В тяжелых случаях наблюдаются психомоторное возбуждение, галлюцинации, коматозное состояние. Иногда возникают генерализованные эпилептические припадки. Выявляются менингеальный синдром, очаговые симптомы — парезы, координаторные нарушения, гиперкинезы, поражение II, III и VII черепных нервов, проводниковые расстройства чувствительности, нарушение функций тазовых органов. В цереброспинальной жидкости нередко увеличено содержание белка и имеется лимфоцитарный плеоцитоз (50–200 клеток в 1 мкл). Течение тяжелое, летальность достигает 25%. Тяжесть энцефалита не зависит от течения кори.

Энцефалит при ветряной оспе

Тяжелое инфекционно-аутоиммунное заболевание, в происхождении которого большое значение имеют перекрестные реакции иммунной системы на вирусные и собственные антигены.

Клинические проявления. Развивается на 3–7-й день после появления высыпаний, редко — в более поздние сроки или в доэкзантемный период. Отмечаются гипертермия, нарушения сознания, менингеальные симптомы, пирамидные и экстрапирамидные нарушения. Рано появляются признаки отека мозга. Давление ликвора повышено, увеличено содержание белка, отмечается лимфоцитарный плеоцитоз до 100–200 клеток в 1 мкл, но в редких случаях наблюдается высокий нейтрофильный цитоз в цереброспинальной жидкости. Течение благоприятное, но в некоторых случаях очень тяжелое, с летальным исходом или стойким неврологическим дефицитом (парезы, гиперкинезы).

Гриппозный энцефалит

Вызывается вирусами гриппа A1, A2, A3, B. Патогенетическими механизмами при гриппозной инфекции являются нейротоксикоз и дисциркуляторные явления в головном мозге.

Клинические проявления. Развивается чаще в конце заболевания или через 1–2 нед после него. Повышается температура, возникают общемозговые симптомы (головная боль, рвота, головокружение), негрубо выраженные менингеальные симптомы. На этом фоне появляются признаки очагового поражения мозга, выраженные также нерезко. Возможно поражение ПНС в виде невралгии тройничного и большого затылочного нервов, пояснично-крестцового и шейного радикулита, поражения симпатических узлов. В крови определяется лейкоцитоз или лейкопения. В ликворе — умеренный плеоцитоз (50–100 лимфо-

цитов в 1 мкл) и увеличение содержания белка; ликворное давление повышено. Течение благоприятное. Заболевание продолжается от нескольких дней до месяца и, как правило, заканчивается полным выздоровлением.

В острый период заболевания гриппом возможно развитие тяжелого поражения нервной системы — геморрагического гриппозного энцефалита. Заболевание начинается апоплектиформно, со значительного повышения температуры, озноба, нарушения сознания, вплоть до комы. Часты эпилептические припадки. Очаговые симптомы отличаются значительным полиморфизмом. В цереброспинальной жидкости обнаруживаются следы крови, после центрифугирования ликвор остается ксантохромным. После выздоровления часто остаются выраженные неврологические расстройства.

Ревматический энцефалит

Инфекционно-аутоиммунное заболевание, при котором наряду с поражением суставов и сердца в процесс вовлекаются ЦНС, а также мелкие церебральные артерии с развитием фиброза и гиалиноза. При ревматическом энцефалите имеется диффузное поражение коры большого мозга, подкорковых узлов, ствола и оболочек мозга.

Клинические проявления. Начало заболевания острое, с общеинфекционной симптоматикой. Впоследствии присоединяются очаговые симптомы: корковые, капсулярные, стволовые, гипоталамические или стриарные. Наблюдаются гиперкинезы: хорея, хореоатетоз, миоклония, тики, торсионная дистония. Диагностика основывается на данных анамнеза (ангина, полиартрит, ревматический эндо- или миокардит, рецидивы заболевания, склонность к гиперергическим реакциям, стойкий субфебрилитет), изменениях крови (лейкоцитоз, повышение СОЭ).

Ревматический энцефалит у детей развивается после периода недомогания, во время которого они жалуются на головную боль, утомляемость, двоение в глазах, головокружение; наблюдаются расстройства сознания, галлюцинации — слуховые, зрительные (перед глазами проходят тени, фигуры), обонятельные. Иногда появляются эмоциональные и психические расстройства.

Проявлением ревматического энцефалита служит малая хорея. Развивается у детей, чаще у девочек, после перенесенной ангины. Воспалительные и дегенеративные изменения преобладают в полосатом теле (скорлупа, хвостатое ядро) и льюисовом теле, в области верхних ножек

мозжечка. Сначала появляются эмоциональные нарушения: дети становятся капризными, раздражительными, иногда наблюдается бессонница. Постепенно присоединяются излишняя жестикуляция и гримасы, дети усиленно размахивают руками при ходьбе, делают причудливые движения пальцами. Хореатические движения беспорядочны, усиливаются при волнении и исчезают во сне. Наблюдаются частое мигание, затруднение глотания, жевания, походки. Хореический гиперкинез может сочетаться с застыванием голени в положении разгибания (симптом Гордона). Температура субфебрильная. В крови — лейкоцитоз и лимфоцитоз. Прогноз при своевременно проведенном лечении благоприятный.

Нейроборрелиоз (болезнь Лайма)

Вызывается спирохетами *Borrelia*, наиболее часто — *Borrelia burgdorferi*. Основными хозяевами и переносчиками возбудителя являются клещи *Ixodes dammini*. Заболевание встречается в лесных зонах России, США, Канады, стран Западной Европы. После укуса клеща и проникновения возбудителя развивается характерная кольцевидная эритема, выступающая над поверхностью кожи. Спирохета поражает кожу, суставы, сердце и нервную систему.

Клинические проявления. При нейроборрелиозе поражения нервной системы могут быть минимальными и ограничиваться астеническим синдромом, а могут привести к развитию тяжелого энцефаломиелита или менингорадикулита. В первой стадии (мигрирующей кольцевидной эритемы) отмечается транзиторное повышение температуры тела, которое может затем повторяться через 2–4 дня (интермиттирующая лихорадка), и сопровождается умеренной головной болью, тошнотой, миалгиями. Во второй стадии (поражение ЦНС) нарастают общемозговые симптомы, вплоть до делирия или угнетения сознания. Возможно поражение подкорковых ганглиев с развитием стриарного и паллидарного синдромов, атаксии. Отмечаются невропатия черепных нервов, особенно двустороннее поражение лицевого нерва, полирадикулиты. В третьей стадии развиваются артриты, преимущественно крупных суставов. В этой стадии проявления энцефалита могут прогрессировать, присоединяются эпилептические припадки.

Диагностика основана на серологическом подтверждении присутствия спирохеты в организме. При активном процессе в первой и второй стадиях в сыворотке выявляется высокий титр антител к *Borrelia burgdorferi*, затем, однако, их уровень может быть отрицательным. Возможно развитие перекрестных ложноположительных реакций на сифилис, и, наоборот, при сифилисе возможны ложноположительные

реакции на боррелиоз. В цереброспинальной жидкости отмечается небольшой плеоцитоз. При МРТ могут выявляться очаги повышенной плотности в подкорковом белом веществе, базальных ганглиях.

Лечение. Эффективно использование тетрациклина, доксициклина или моноциклина, больших доз бензилпенициллина, цефалоспоринов III поколения (цефотаксим, цефтриаксон). Курс лечения составляет 2–4 нед.

Нейробруцеллез

Вызывается несколькими видами грамотрицательных бактерий *Rubella*. Основным источником инфекции являются заболевшие животные (крупный и мелкий рогатый скот), представляющие естественный резервуар бруцелл в природе. Заражение происходит контактным, алиментарным, воздушно-капельным путями. Заболевают в основном лица, связанные с животноводством, а также употреблявшие непастеризованное молоко. Заболевание встречается на Урале, в Сибири, на Северном Кавказе. В организме бруцеллы распространяются гематогенно, лимфогенно, а также периневрально. Большую роль играют аутоиммунные реакции на антигены мозга.

Клинические проявления. Инкубационный период составляет в среднем 2–4 нед, но может быть значительно дольше. Начало болезни острое, с повышением температуры до 40 °С, ознобом, профузным потом, суставными и мышечными болями, бессонницей, головной болью, увеличением лимфатических узлов, гепатоспленомегалией. Лихорадка часто волнообразная (ундулирующая). Нередко появляется геморрагический диатез с петехиальной сыпью и носовыми кровотечениями, затем болезнь переходит в подострую и хроническую фазы с уменьшением инфекционных проявлений и доминированием в клинической картине симптомов поражения внутренних органов и суставов (артрит, тендовагинит, остеомиелит, миокардит и др.).

Поражение нервной системы может проявляться на разных этапах заболевания: в начальный (острый) период, доминируя над другими признаками бруцеллеза; в подострый период (после прекращения ундулирующей лихорадки), а также в стадии кажущегося выздоровления. Острые неврологические симптомы бывают вообще первыми клиническими проявлениями бруцеллеза. При бруцеллезе могут поражаться все отделы нервной системы (центральная, периферическая и вегетативная). Иногда возникает бруцеллезный менингит с поражением черепных нервов (чаще VII и VIII). В ликворе (нередко ксантохромном)

обнаруживаются лимфоцитарный плеоцитоз, повышение содержания белка, глобулинов, снижение уровня глюкозы и хлоридов.

Бруцеллезный энцефалит проявляется параличами конечностей, проводниковыми нарушениями чувствительности, гиперкинезами, расстройствами координации. Поражение ЦНС при бруцеллезе имеет полиморфную клиническую картину. Нередко наблюдаются комбинированные поражения ЦНС с развитием менингоэнцефалита, энцефаломиелита, менингоэнцефаломиелорадикулита. К типичным неврологическим проявлениям бруцеллеза относятся невралгии и невриты периферических и черепных нервов, радикулиты, плекситы (пояснично-крестцовый, плечевой), полиневриты, полирадикулоневриты. Поражение вегетативной нервной системы отмечается почти у всех больных бруцеллезом. Это гипергидроз, сухость кожи, отеки и акроцианоз, выпадение волос, ломкость ногтей, артериальная гипотензия, остеопороз, нарушение вегетативной иннервации внутренних органов вследствие поражения солнечного и брыжеечного вегетативных сплетений.

Диагностика. Для установления диагноза важны анамнестические данные (профессия больного, эпидемиологические особенности места жительства, контакт с животными). Имеют значение предшествующие периоды волнообразной лихорадки с интенсивными болями (мышечными, суставными, корешковыми, невралгическими, невритическими), увеличением лимфатических узлов, печени, селезенки, профузным потоотделением, выраженным астеническим синдромом. Диагноз бруцеллеза подтверждается положительными результатами лабораторных исследований: реакции агглютинации Райта (титры 1:400 и выше), ускоренной реакции Хеддлсона, аллергической пробы Бюрне.

Дифференцировать нейробруцеллез следует в основном от других энцефалитов и полирадикулоневритов.

Лечение. При острых и подострых формах нейробруцеллеза назначают антибиотики (рифампицин, хлорамфеникол, ампициллин, тетрациклин, стрептомицин, эритромицин). В острой стадии и при менингите и энцефалите рекомендуется парентеральное введение антибиотиков. Лечение длительное, до 4–6 нед. При хронических формах бруцеллеза показана противобруцеллезная поливалентная вакцина. Проводится симптоматическая терапия (обезболивающие, седативные, десенсибилизирующие, общеукрепляющие средства). При периферических поражениях нервной системы эффективна физиотерапия (УВЧ, парафиновые и грязевые аппликации, электрофорез новокаина и кальция).

Лептоспироз

Вызывается *Leptospira interrogans*. Заражаются от инфицированных домашних и диких (лисица, песец) животных. Наиболее распространен лептоспироз в южных регионах России. В патогенезе заболевания большое значение имеют аутоиммунные реакции.

Клинические проявления. Острая стадия протекает как респираторно-вирусная инфекция, отмечается волнообразная лихорадка с миалгиями. В последующем в клинической картине могут преобладать симптомы поражения печени и почек. Со 2–3-й недели присоединяется поражение нервной системы в виде энцефалита или энцефаломиелита с вовлечением черепных нервов. Течение заболевания, как правило, благоприятное, иногда возможно спонтанное выздоровление.

Диагностика. Основана на характерной клинической картине и выявлении либо титра антител выше 1:200 в реакции агглютинации с сывороткой, либо увеличения титра при повторном исследовании («вираж пробы»).

Лечение. Антибактериальная терапия эффективна при начале курса в первые 2–5 сут заболевания. Вводят бензилпенициллин в течение 7–10 сут.

Бешенство

Вызывается рабдовирусом *Lyssavirus*. Основным источником заражения являются инфицированные лисы, реже собаки, волки и ежи, человеку вирус передается со слюной при укусе зараженного животного. Заболевание распространено практически по всему миру, преимущественно в лесных районах Европы, Азии и Северной Америки. Морфологически представляет собой распространенный энцефаломиелит. При микроскопическом исследовании в мозге выявляются патогномоничные цитоплазматические включения — тельца Бабеша–Негри.

Клинические проявления. После инкубационного периода от 2 до 8 нед (возможно до 6 мес) развивается тяжелое поражение ствола мозга. Продромальная стадия длится до 48 ч и сопровождается общей слабостью, сонливостью, головной болью, умеренной лихорадкой, миалгиями и парестезиями, желудочно-кишечными расстройствами. В дальнейшем температура может резко повышаться, нарастают общемозговые симптомы. Проявляется водобоязнь (болезненные спазмы мышц глотки и гортани), вызванная дисфагией и гипервозбудимостью рецепторов мышц шеи, глотки и гортани. Нарастают симптомы поражения ствола мозга с нарушением функции различных черепных нервов, чаще

IX–XII пар. Развитие бульбарных нарушений сопровождается угнетением сознания, вплоть до коматозного состояния. Смерть наступает от дыхательных и сердечно-сосудистых нарушений. Диагностика основана на выявлении антител в крови и ликворе.

Лечение. Экстренным и единственным методом лечения остается введение антирабической вакцины и сыворотки. Рекомендуется обязательное проведение профилактических мер каждому укушенному. При отсутствии лечения заболевание, как правило, заканчивается летально. Описаны единичные случаи выздоровления при интенсивной поддержке дыхания и тщательном уходе.

Подострые склерозирующие панэнцефалиты (медленные вирусные инфекции)

В эту группу входят своеобразные формы хронических и подострых энцефалитов с прогрессирующим тяжелым течением (энцефалит с включениями Даусона, подострый склерозирующий лейкоэнцефалит Ван-Богарта, узелковый панэнцефалит Петте–Деринга, подострый склерозирующий панэнцефалит Таришки). Поскольку различия между ними в клинической и морфологической картине несущественны, в настоящее время их рассматривают как одно заболевание, чаще всего под названием «подострый склерозирующий панэнцефалит».

Этиология. У больных подострым склерозирующим панэнцефалитом в крови и цереброспинальной жидкости обнаруживаются очень высокие титры противокоревых антител (не отмечающиеся даже у больных с острой коревой инфекцией). Выявлен также специфический иммуноглобулин, свойственный текущей коревой инфекции. В патогенезе заболевания играют роль аутоиммунные механизмы, а также приобретенный или врожденный дефект иммунной системы, способствующий воспалительному повреждению мозговой ткани.

Клинические проявления. Заболеванию подвержены дети и подростки в возрасте от 2 до 15 лет, иногда болезнь встречается и в зрелом возрасте. В течении подострых склерозирующих энцефалитов выделяют три стадии. В первой стадии ведущими симптомами являются изменения личности, отклонения в поведении, нарастающие дефекты высших мозговых функций, разнообразные гиперкинезы, эпилептические судорожные и бессудорожные припадки. Во второй стадии нарастают экстрапирамидные нарушения тонуса и расстройства вегетативной регуляции, прогрессирует деменция. Третья стадия характеризуется кахексией и полной декортикацией.

Начало заболевания подострое, с развития симптомов, расцениваемых как неврастенические: рассеянность, раздражительность, утомляемость, плаксивость. Затем обнаруживаются признаки изменения личности, отклонения в поведении. Больные становятся равнодушными, теряют чувство дистанции, долга, правильности взаимоотношений. Начинают доминировать примитивные влечения: жадность, эгоистичность, жестокость. Одновременно появляются и медленно нарастают нарушения высших психических функций (афазия, аграфия, алексия, апраксия, агнозия).

Через 2–3 мес от начала заболевания выявляются гиперкинезы в виде миоклоний, торсионного спазма, гемибаллизма. В это же время возникают эпилептические припадки. По мере прогрессирования заболевания гиперкинезы ослабевают, но начинают нарастать явления паркинсонизма и нарушения тонуса мышц, вплоть до децеребрационной ригидности. Наблюдаются непроизвольные смех и плач, внезапные вскрикивания («крик чайки»). Нередким симптомом является статическая и локомоторная лобная атаксия. Экстрапирамидные расстройства обычно сочетаются с выраженными вегетативными нарушениями — сальностью лица, слюнотечением, гипергидрозом, вазомоторной лабильностью, тахикардией, тахипноэ.

Поздние стадии болезни сопровождаются нарастанием двигательных (спастические моно-, геми- и тетрапарезы, экстрапирамидные и мозжечковые нарушения) и корковых (сенсорная и моторная афазия, слуховая и зрительная агнозия) расстройств. Прогрессируют кахексия и вегетативные нарушения.

Течение склерозирующих энцефалитов неуклонно прогрессирующее, и заболевание всегда заканчивается летально. Длительность заболевания составляет от 6 мес до 2–3 лет. Встречаются хронические формы с периодическими ремиссиями. Смерть наступает в состоянии полной обездвиженности, кахексии, деменции, чаще всего в эпилептическом статусе или вследствие пневмонии.

Диагностика. Встречаются некоторые трудности диагностики в ранней стадии, когда эмоциональные расстройства расцениваются как неврастения, истерия, шизофрения. В дальнейшем проводится дифференциальная диагностика с опухолью мозга. В диагностике следует учитывать диффузность поражения, отсутствие признаков внутричерепной гипертензии. При КТ и МРТ выявляют обширное поражение белого вещества, базальных ганглиев, диффузную корковую атрофию. Патогномонична картина ЭЭГ с двусторонними разрядами медленно-

волновой активности (частотой 2–3 Гц). Диагноз подтверждается обнаружением высокого титра противокоревых антител в крови и ликворе. Кроме того, в цереброспинальной жидкости повышено содержание IgG, олигоклональных иммуноглобулинов.

Прионные заболевания

Группа редких, тяжело протекающих нейродегенеративных заболеваний (болезнь Крейтцфельдта–Якоба, синдром Герстманна–Штреусслера–Шайнкера, фатальная семейная инсомния, куру).

Этиология. Возбудителем является патологически измененный прионовый белок (кодируется геном, локализованным на хромосоме 20), способный к спонтанной агрегации. Агрегаты прионового белка накапливаются как внутри нейрона, так и вне его, вызывая дегенеративные изменения ткани мозга.

Патоморфология. При прионовых заболеваниях развивается так называемое губчатое (спонгиоформное) перерождение с формированием большого количества вакуолей в нейронах и клетках глии. Поражаются различные отделы мозга — кора больших полушарий, подкорковые ганглии, ствол. В этих областях развивается дегенерация нервных клеток и волокон, на месте которых распространяется реактивный глиоз.

Клинические проявления. Заболевание может начинаться в любом возрасте, чаще после 50 лет. Начало в большинстве случаев подострое, течение неуклонно прогрессирующее. Быстро нарастают деменция и эпилептические припадки, чаще по типу миоклоний. К этим симптомам присоединяются двигательные и чувствительные нарушения, экстрапирамидные и мозжечковые расстройства.

Диагностика основана на клинической картине. По данным КТ (МРТ) выявляется диффузная атрофия мозгового вещества. При болезни Крейтцфельдта–Якоба на ЭЭГ регистрируются медленные высокоамплитудные двух- или трехфазные волны частотой 2 Гц. Используются прижизненная биопсия мозга, гистологическое исследование мозга умерших.

Прогноз. Длительность заболевания от нескольких месяцев до 10 лет. Исход неблагоприятный. Смерть наступает вследствие развития бронхопневмонии и кахексии. Лечение симптоматическое.

Принципы лечения энцефалитов

Этиотропная терапия. При герпетических энцефалитах хороший клинический эффект дает раннее применение ацикловира в сочетании

с большим количеством жидкости. При цитомегаловирусной инфекции эффективен ганцикловир. В качестве специфической серотерапии клещевого, комариного и других энцефалитов назначают гипериммунную сыворотку людей, перенесших эти заболевания, а также специфические γ-глобулины и другие иммуностимуляторы.

Патогенетическая терапия энцефалитов включает в себя ряд направлений.

1. Дегидратация и борьба с отеком мозга: осмотические диуретики, салуретики.
2. Обеспечение дыхания (поддержание проходимости дыхательных путей, оксигенотерапия, гипербарическая оксигенация, при дыхательных нарушениях — интубация или трахеотомия, ИВЛ).
3. Десенсибилизация.
4. Поддержание гомеостаза и водно-электролитного баланса (парентеральное и энтеральное питание, хлорид калия, полиглюкин, 200 мл 4% раствора гидрокарбоната натрия).
5. Устранение сердечно-сосудистых расстройств (сердечные гликозиды; поляризующая смесь, вазопрессорные препараты, нормализация микроциркуляции).
6. Гормональная терапия (дексаметазон, метилпреднизолон внутривенно или внутримышечно). Реже используют плазмаферез.
7. Восстановление метаболизма мозга (витамины C, группы B, D и P; ноотропные средства, препараты, содержащие нейропротекторы и аминокислоты).

Симптоматическая терапия: при припадках назначают антиконвульсанты (препараты вальпроевой кислоты, карбамазепин), в тяжелых случаях — 1% раствор тиопентала натрия внутривенно, ингаляционный наркоз. Лечение общеинфекционного синдрома.

11.3. ОСТРЫЙ МИЕЛИТ

Миелит — воспалительное заболевание, при котором поражается как белое (лейкомиелит), так и серое (полиомиелит) вещество спинного мозга.

Этиология и патогенез. Миелиты могут быть первичными, вызванными нейротропными вирусами (*Herpes zoster*, вирусы полиомиелита, бешенства) и вторичными, возникающими как осложнение генерализованных инфекционных заболеваний (корь, скарлатина, тиф, грипп,

сифилис, сепсис) или очага гнойной инфекции (пневмония, остеомиелит). Возможны гематогенный занос инфекции в спинной мозг, его инфицирование при проникающих ранениях. Выделяют острые и подострые миелиты. В патогенезе подострых миелитов играют роль аутоиммунные реакции. Они могут являться следствием паранеопластического процесса, бывают поствакцинальными.

Клинические проявления. Картина миелита развивается остро или подостро, чаще на фоне общеинфекционных симптомов — повышения температуры до 38–39 °С, озноба, лихорадки. Неврологические проявления миелита начинаются с умеренных корешковых болей и парестезии в нижних конечностях, спине и груди. Затем появляются, нарастают и достигают максимума двигательные, чувствительные и тазовые расстройства. Клиническая картина определяется уровнем патологического процесса и включает в себя симптомы двигательных, чувствительных и вегетативных нарушений.

При миелите поясничного отдела спинного мозга наблюдаются периферический парапарез, тазовые расстройства в виде истинного недержания мочи и кала. При миелите грудного отдела спинного мозга возникают нижний спастический паралич, тазовые нарушения в виде задержки мочи и кала, переходящей в недержание. При поражении спинного мозга на уровне шейного утолщения развиваются верхняя вялая и нижняя спастическая параплегия. Миелит верхнешейного отдела спинного мозга проявляется спастической тетраплегией, поражением диафрагмального нерва с расстройством дыхания, иногда бульбарными нарушениями. При остром поперечном миелите мышечный тонус независимо от локализации очага может быть низким в течение некоторого времени вследствие явлений диашиза (торможение активности спинного мозга).

Расстройства чувствительности в виде гипестезии или анестезии имеют проводниковое происхождение и распространяются в зоне иннервации, соответствующей верхней границе пораженного сегмента. Быстро, иногда в течение первых дней, развиваются пролежни на крестце, в области больших вертелов бедренных костей, стоп. Реже воспалительный процесс охватывает только половину спинного мозга, что проявляется клинической картиной синдрома Броун-Секара.

Встречаются формы подострого некротического миелита с поражением пояснично-крестцовой части спинного мозга и последующим распространением патологического процесса вверх, вплоть до развития бульбарных нарушений и смерти.

Диагностика и дифференциальная диагностика. В цереброспинальной жидкости обнаруживаются повышенное содержание белка и плеоцитоз (лимфоцитарный или нейтрофильный, в зависимости от этиологии процесса). В ряде случаев можно установить возбудитель по результатам бактериологического исследования ликвора, при проведении серологического исследования, ПЦР. В крови отмечаются повышение СОЭ и лейкоцитоз со сдвигом влево. Очаг поражения спинного мозга можно выявить при МРТ, в том числе с контрастированием.

При проведении дифференциальной диагностики следует исключить в первую очередь эпидурит, клиническая картина которого в большинстве случаев неотличима от симптомов миелита, но при котором требуется неотложное хирургическое вмешательство. При подозрении на локальный гнойный процесс в поясничном или нижнегрудном отделе позвоночника люмбальная пункция противопоказана. В сомнительных случаях следует прибегать к эксплоративной ламинэктомии. Острый полиневрит Гийена—Барре отличается от миелита отсутствием проводниковых нарушений чувствительности, спастического тонуса и тазовых расстройств. Опухоли спинного мозга развиваются медленно, в цереброспинальной жидкости отмечаются белково-клеточная диссоциация, блок при ликвородинамических пробах. Гематомиелия (как и спинальный инфаркт) возникает внезапно, без повышения температуры, поражается в основном серое вещество. При кровоизлиянии под оболочки спинного мозга возникают менингеальные симптомы. В анамнезе часто есть указания на травму. В ряде случаев требуется исключить рассеянный склероз.

Лечение. Терапевтическая тактика определяется природой патологического процесса. Гнойный процесс требует назначения антибиотиков широкого спектра действия в максимально высоких дозах (лечение начинается до идентификации возбудителя). При герпетическом миелите применяют ацикловир в течение 7—10 дней. В случае параинфекционного, поствакцинального миелита при отсутствии противопоказаний вводят глюкокортикоиды (дексазон по 8—16 мг/сут, метилпреднизолон по 1000 мг 1 раз в сутки, до 5 введений).

Особое внимание следует обратить на предупреждение развития пролежней и восходящей урогенитальной инфекции. Для профилактики пролежней, часто возникающих над костными выступами, под крестец подкладывают круг, под пятки — ватные прокладки, ежедневно протирают тело камфорным спиртом, меняют положение больного в постели. Эффективно применение противопролежневых матрасов. Для предупреждения и лечения пролежней проводят ультрафиолетовое облучение ягодиц, крестца, стоп.

Для предупреждения развития контрактур с первого дня болезни следует проводить пассивную ЛФК и укладывать больного в постели, разогнув ноги в тазобедренных и коленных суставах и согнув в голеностопных, для чего используют валики и специальные шины. После острого периода следует переходить к активным восстановительным мероприятиям: массажу, ЛФК, миостимуляции, физиотерапии.

Прогноз зависит от объема поражения спинного мозга, этиологии миелита. Самыми тяжелыми являются шейные миелиты вследствие развития тетраплегии, дыхательных нарушений. Неблагоприятен прогноз также при миелитах нижнегрудной и пояснично-крестцовой локализации вследствие нарушения функций тазовых органов, присоединения вторичной инфекции, пролежней. Восстановительный период продолжается от нескольких месяцев до 1—2 лет, нередко остается стойкий неврологический дефицит.

11.4. ПОЛИОМИЕЛИТ И ПОЛИОМИЕЛИТОПОДОБНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

Полиомиелит (болезнь Гейне—Медина) — острое инфекционное заболевание, вызываемое полиовирусом из группы энтеровирусов с тропностью к передним рогам спинного мозга и двигательным ядрам ствола мозга, деструкция которых вызывает паралич и атрофию мышц.

Этиология и патогенез. Выделено три штамма полиовируса. Возбудитель устойчив к химическим агентам и чувствителен к нагреванию и высушиванию. Вирус можно выделить со слизистой оболочки носоглотки, а также из испражнений больных в острой стадии, выздоравливающих, здоровых вирусоносителей. У человека наиболее распространен путь заражения через желудочно-кишечный тракт. Местом внедрения полиовируса может быть глотка, особенно ложе миндалин после тонзиллэктомии. Вирус достигает нервной системы по вегетативным волокнам, распространяясь вдоль осевых цилиндров в периферических нервах и ЦНС. Кроме того, возможно его распространение через кровь и лимфатическую систему.

Патоморфология. Спинной мозг отечен, мягок, в сером веществе выявляются мелкие геморрагии. В ганглиозных клетках передних рогов отмечаются изменения — от легкого хроматолиза до полной деструкции с нейронофагией. Сущность воспалительных изменений состоит в образовании периваскулярных муфт, преимущественно из лимфоцитов с меньшим количеством полинуклеаров, и диффузной инфильтрации серого вещества этими клетками. Возможно морфологическое

восстановление частично поврежденных клеток. После перенесенного заболевания в передних рогах обнаруживаются уменьшение числа мотонейронов, вторичная дегенерация передних корешков и периферических нервов. В пораженных мышцах выявляются нейрогенная атрофия, увеличение объема соединительной и жировой тканей.

Клинические проявления. Чаще встречаются спорадические случаи заболевания. Число здоровых носителей и больных с абортивной формой значительно превосходит число пациентов в паралитической стадии. Здоровые носители и пациенты с абортивной формой — основные распространители заболевания, хотя можно заразиться и от больного. В возрасте 5 лет восприимчивость резко снижается. Инкубационный период составляет от 7–14 дней до 5 нед. Заболеваемость резко снижается в тех странах, где проводится систематическая вакцинация населения.

Существует 4 типа реакции на вирус полиомиелита: формирование иммунитета при отсутствии симптомов заболевания (субклиническая инфекция); симптомы общей инфекции (в стадии виремии) без вовлечения в процесс нервной системы (абортивные формы); лихорадка, головная боль, недомогание в сочетании с менингеальным синдромом, плеоцитозом в цереброспинальной жидкости, но без развития параличей (у 75% больных в период эпидемии); развитие параличей (в редких случаях).

Предпаралитическая стадия. В течение этой стадии различают две фазы. В первой наблюдаются лихорадка, недомогание, головная боль, сонливость или бессонница, потливость, гиперемия глотки, желудочно-кишечные нарушения (рвота, диарея). Эта фаза длится 1–2 дня. Иногда вслед за ней наступает временное улучшение со снижением температуры на 48 ч или болезнь переходит в фазу «большой болезни», при которой головная боль более выражена и сопровождается миалгиями, повышенной утомляемостью мышц. При отсутствии параличей больной выздоравливает.

Паралитическая стадия. Развитию параличей предшествуют фасцикуляции. Отмечаются боли в конечностях, повышенная чувствительность мышц к давлению. Параличи могут быть распространенными или локализованными. В тяжелых случаях движения невозможны, за исключением очень слабых (в шее, туловище, конечностях). В менее тяжелых случаях обращают на себя внимание асимметричность, «пятнистость» параличей, мышцы могут быть сильно поражены на одной стороне тела и сохранены на другой. Обычно параличи максимально выражены в течение первых 24 ч, реже болезнь постепенно прогрессирует.

При «восходящих» формах параличи распространяются вверх (от ног), при этом может возникнуть угрожающая жизни ситуация в связи с нарушением дыхания. Возможны и «нисходящие» формы параличей. Необходимо следить за функцией межреберных мышц и диафрагмы. Тест для выявления дыхательных парезов — громкий счет на одном дыхании. Если больной не может досчитать до 12–15, то имеется выраженная дыхательная недостаточность, следует измерить форсированный объем дыхания для выяснения необходимости вспомогательного дыхания.

При стволовой форме (полиэнцефалит) наблюдаются параличи мышц языка, глотки, гортани и реже — наружных глазных мышц. При этом велика опасность нарушения жизненно важных функций. Следует отличать дыхательные нарушения, вызванные накоплением слюны и слизи при параличе глоточных мышц, от истинных параличей дыхательной мускулатуры.

Улучшение состояния обычно начинается к концу 1-й недели с момента развития параличей. Как и при других нейрональных поражениях, утрачиваются или снижаются сухожильные и кожные рефлексы. Расстройства сфинктеров редки, чувствительность не нарушается.

Диагностика и дифференциальная диагностика. В цереброспинальной жидкости отмечается плеоцитоз (50–250 клеток в 1 мкл и более), причем сначала преобладают нейтрофилы, в последующем, по истечении 1-й недели заболевания, выявляются только лимфоциты. Ликворное давление умеренно повышено, содержание белка составляет 1–3 г/л. Применяют серологические тесты, в том числе тест фиксации комплемента и нейтрализации антител. Спорадические случаи следует дифференцировать от миелитов другой этиологии. У взрослых полиомиелит приходится дифференцировать от синдрома Гийена–Барре. Бульбарную форму полиомиелита нужно отличать от других форм стволовых энцефалитов, в частности ботулинизма.

Лечение. При подозрении на полиомиелит необходимо немедленно создать больному полный покой, так как физическая активность в предпаралитической стадии повышает риск развития тяжелых параличей. Обязательно меняют положение тела больного в постели, проводят пассивную, а в последующем активную ЛФК. При дыхательной недостаточности необходима ИВЛ. При бульбарном параличе большую угрозу представляет попадание жидкости и секрета в гортань с развитием аспирационной пневмонии. Для ее предупреждения важно соблюдать правильное положение больного (на боку), каждые несколько часов его следует поворачивать на другой бок; ножной конец кровати поднимают на 15°. Секрет из ротовой полости удаляют

отсосом. При нарушениях глотания больного кормят через назогастральный зонд. Анальгетики и седативные препараты используют для облегчения мышечных болей и уменьшения беспокойства. Антибиотики назначают для профилактики пневмонии у больных с дыхательными расстройствами.

Назначают антихолинэстеразные препараты, витамины, метаболические средства. По окончании острого периода заболевания подключают физиотерапию; очень важны физические упражнения, которые больной выполняет с посторонней помощью, в ванне или на тренажерах с поддержкой лямками и ремнями.

Профилактика. Все выделения больного (моча, кал) могут содержать вирус, поэтому больных рекомендуется изолировать не менее чем на 6 нед. Исключительно важно соблюдение правил личной гигиены. Высокоэффективна вакцинация против полиомиелита. Парентерально вводят инактивированную полиомиелитную вакцину (вакцина Солка) или дают внутрь ослабленную полиовирусную вакцину (вакцина Себина). При использовании последней требуется ревакцинация.

Прогноз. Летальность во время эпидемий довольно высока. Причиной смерти обычно бывают дыхательные расстройства при бульбарных формах или восходящих параличах, когда в процесс вовлекаются межреберные мышцы и диафрагма. Смертность стала значительно ниже при использовании ИВЛ. При прекращении прогрессирования параличей возможно выздоровление. Благоприятными признаками являются произвольные движения, рефлексы и сокращения мышц, вызываемые стимуляцией нерва в течение 3 нед после развития параличей. Начавшееся улучшение может продолжаться в течение года, иногда и дольше. Однако сохраняющиеся проявления периферических параличей и парезов могут вести к стойкой инвалидизации больных.

Полиомиелитоподобные заболевания. Характерные для полиомиелита клинические проявления могут быть обусловлены не только вирусом полиомиелита, но и другими нейротропными возбудителями (вирусы Коксаки А7, ЕСНО-2, ЕСНО-6, ЕСНО-11, вирусы паротита, простого герпеса, аденовирусы и др.). Течение полиомиелитоподобных заболеваний обычно благоприятное, но встречаются тяжелые формы с грубыми параличами и даже летальным исходом.

Клинические проявления. Различают менингеальную, спинальную, стволовую (понтинную) и полирадикулоневритическую формы. На фоне относительно удовлетворительного общего состояния у больного возникают двигательные расстройства, более выраженные в прок-

симальных сегментах конечностей. Чаще наблюдаются преходящие парезы, изменение походки, гипотрофия и гипотония пораженных мышц, снижение сухожильных и периостальных рефлексов; параличи развиваются редко. Основным проявлением стволовой формы полиомиелитоподобных заболеваний служит периферический парез мимических мышц; бульбарные расстройства нехарактерны.

В цереброспинальной жидкости обнаруживаются смешанный нейтрофильно-лимфоцитарный цитоз (50–200 клеток в 1 мкл) и умеренное повышение уровня белка (0,49–0,66 г/л). Содержание глюкозы обычно повышено до 0,8–0,9 г/л. В диагностике большое значение имеют результаты вирусологических лабораторных исследований и эпидемиологические данные.

Лечение. Проводится неспецифическая терапия: назначают гамма-глобулин, витамины, антигистаминные, дегидратирующие средства, антипиретики.

11.5. СИФИЛИС НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Сифилис нервной системы возникает вследствие инфицирования организма бледной трепонемой. Нервная система поражается в 10% случаев заболевания сифилисом. Выделяют ранний нейросифилис (с поражением мезенхимальной ткани — мозговых оболочек и сосудов) и поздний (с поражением эктодермальной ткани — непосредственно мозгового вещества).

Ранний нейросифилис

Патоморфология. В мягкой оболочке мозга имеются признаки диффузного экссудативного и пролиферативного воспаления. В сосудах мозга выражены явления эндо- и периваскулита, гиперплазии интимы. Выявляется диффузный сифилитический артериит с некрозами внутренней стенки, пролиферацией интимы и облитерацией сосуда. Вокруг сосудов имеется значительная инфильтрация лимфоидными, плазматическими, гигантскими клетками с образованием милиарных гумм. Ограниченные гуммозные узлы берут начало в оболочках, а затем врастают в вещество мозга. С течением времени гуммы, имеющие вид множественных опухолевых узлов, становятся фиброзными с распадом в центре.

Клинические проявления раннего нейросифилиса возникают в первые 2–3 года (до 5 лет) после заражения и соответствуют вторичному

периоду заболевания. Поражаются сосуды и оболочки мозга. Поражение оболочек при раннем нейросифилисе может быть выражено в разной степени. В настоящее время наиболее часто встречаются асимптомные (латентные) менингиты без менингеальных симптомов, сопровождающиеся головной болью, шумом в ушах, головокружением, болезненностью при движениях глазных яблок. Иногда имеются симптомы интоксикации в виде общего недомогания, слабости, бессонницы, раздражительности или угнетенного состояния. Несмотря на отсутствие явных клинических признаков менингита, менингеальных симптомов, в цереброспинальной жидкости обнаруживаются изменения, на основании которых и устанавливают диагноз.

Редкой формой является острый сифилитический менингит. На фоне повышения температуры возникают интенсивная головная боль, рвота, менингеальные симптомы. Иногда появляются очаговые симптомы в виде центральных парезов различной выраженности, эпилептические припадки, что свидетельствует о поражении вещества головного мозга, т.е. менингоэнцефалите. Эта форма развивается во время рецидива сифилиса и сочетается с высыпаниями на коже и слизистых оболочках, но может быть и единственным проявлением рецидива вторичного сифилиса.

Преимущественное поражение базальных отделов (на основании мозга) сопровождается поражением черепных нервов (III, V, VI и VIII пары). В неврологическом статусе выявляются птоз, косоглазие, анизокория, деформация зрачка, синдром Аргайлла Робертсона (двустороннее ослабление реакции зрачков на свет и сохранение сужения при конвергенции и аккомодации), парезы мимической мускулатуры, двустороннее поражение зрительных нервов, нейросенсорная тугоухость. Поражение конвекситальных областей может сопровождаться эпилептическими припадками. Вследствие окклюзии ликворопроводящих путей возможно возникновение синдрома внутричерепной гипертензии.

Менинговаскулярный сифилис обусловлен сифилитическим артериитом и проявляется развитием ишемического инсульта в зоне васкуляризации крупной мозговой артерии (передней, средней). Возможны предшествующие инсульту транзиторные ишемические атаки. У больных выявляется очаговая симптоматика (спастические парезы, афазия, эпилептические припадки, нарушения чувствительности), умеренно выраженные общемозговые симптомы (головная боль, головокружение). Возможно поражение спинного мозга с постепенным развитием нижней спастической параплегии с тазовыми нарушениями. Если воспалительный процесс захватывает и заднюю поверхность

спинного мозга с поражением задних канатиков, то в клинической картине наблюдается сенситивная атаксия, имитирующая спинную сухотку. В отличие от нее, указанные проявления раннего нейросифилиса сочетаются с повышением мышечного тонуса и быстро регрессируют под влиянием специфической терапии.

Гумма головного и спинного мозга в настоящее время встречается чрезвычайно редко. Формируясь в мозговых оболочках, гумма постепенно погружается в ткань мозга. Клиническая картина складывается из очаговых симптомов и нарушений ликвородинамики, что делает ее сходной с быстро растущей опухолью. Симптомокомплекс гуммы спинного мозга проявляется клинической картиной экстрамедуллярной опухоли.

Поздний нейросифилис

Клинические проявления позднего нейросифилиса возникают не ранее 7–8 лет после заражения и соответствуют третичному периоду сифилиса.

Патоморфология. При воспалительно-дистрофическом поражении нервной ткани нарушаются проводящие пути и белое вещество головного и спинного мозга, поэтому поздний нейросифилис считается паренхиматозным. Наряду с поражением нейронов наблюдаются изменения клеток глии. Изменения паренхимы мозга сопровождаются прогрессированием пролиферативных, экссудативных процессов в мезенхимальной ткани (мозговые оболочки, артерии, вены).

Клинические проявления. Основными проявлениями позднего нейросифилиса служат спинная сухотка, прогрессивный паралич, амиотрофический спинальный сифилис.

Спинная сухотка (*tabes dorsalis*) обычно развивается через 15–25 лет после заражения. Морфологически проявляется атрофией задних канатиков спинного мозга и задних корешков. Мягкая оболочка спинного мозга утолщена. Дегенеративные явления обнаруживаются и в некоторых черепных нервах, превертебральных вегетативных ганглиях, спинномозговых узлах.

Клинические проявления. Возникают чувствительные расстройства — парестезии, гипер- или гипестезия в зоне иннервации соответствующих корешков и сегментов спинного мозга. Одним из первых проявлений сухотки могут быть пароксизмальные стреляющие, пронизывающие боли в нижних конечностях. К типичным проявлениям спинной сухотки относится снижение или полное выпадение глубоких

видов чувствительности, преимущественно в нижних конечностях. Раньше всего нарушается чувство вибрации, затем снижается мышечно-суставная чувствительность. Снижение мышечно-суставного чувства ведет к сенситивной атаксии, развивающейся параллельно нарастанию чувствительных нарушений. Первым признаком развивающейся атаксии является затруднение при ходьбе в темноте, вне контроля зрения. По мере прогрессирования заболевания атаксия может привести больного к утрате способности к самообслуживанию.

Рано снижаются, а затем угасают сухожильные рефлексы на нижних конечностях: сначала исчезают коленные, потом — ахилловы рефлексы. Кожные рефлексы остаются сохранными. К характерным симптомам спинной сухотки относится мышечная гипотония, больше выраженная в ногах. Типичны расстройства функций тазовых органов. К частым и ранним симптомам относятся зрачковые расстройства: миоз, анизокория, изменения формы зрачков, вялость реакции на свет, синдром Аргайла-Робертсона. Наблюдается также поражение II и VIII пар черепных нервов. Табетическая атрофия зрительных нервов в течение нескольких месяцев приводит к слепоте. Трофические нарушения при спинной сухотке проявляются истончением кожных покровов, прободающими язвами стоп, безболезненными артропатиями, нейрогенными расстройствами мочеиспускания. К особенностям клинических проявлений спинной сухотки относятся табетические кризы: приступы болей в области внутренних органов, сопровождающиеся нарушением их функций (кардиалгии, гастралгии и пр.).

Спинную сухотку следует дифференцировать от полиневропатий, синдрома Эйди.

Прогноз в отношении выздоровления плохой, хотя возможна стабилизация процесса и больные могут долго сохранять трудоспособность. Грубые нарушения функции тазовых органов становятся причиной присоединения вторичной инфекции (циститы, пиелонефриты). Смерть обычно наступает в результате интеркуррентных заболеваний.

Прогрессивный паралич развивается через 10—20 лет после заражения и морфологически представляет собой менингоэнцефалит с явлениями выраженной атрофии мозгового вещества. Основу клинической картины составляют изменения личности с маниакальными, депрессивными, параноидными, галлюцинаторными расстройствами. По мере прогрессирования заболевания присоединяются расстройства высших мозговых функций: речи, счета, письма, гнозиса, что в конечном итоге приводит к формированию деменции. В неврологическом статусе вы-

являются синдром Аргайлла Робертсона, проводниковые и невритические нарушения чувствительности, умеренно выраженные парезы, возможны эпилептические припадки. В ряде случаев имеется сочетание прогрессивного паралича и спинной сухотки (табопаралич).

Диагностика. Большое значение имеет серологическая диагностика (реакция Вассермана), особенно специфические трепонемные тесты: реакция иммобилизации бледных трепонем (РИБТ), реакции иммунофлюоресценции (РИФ) и гемагглютинации. Диагноз нейросифилиса устанавливается с учетом изменений как в крови, так и в цереброспинальной жидкости. При ранних формах нейросифилиса отмечаются повышение содержания белка от 0,5 до 1,5 г/л, лимфоцитарный цитоз (50–100 клеток в 1 мкл). При остром сифилитическом менингите цитоз может достигать 1000 клеток в 1 мкл. Использование методов нейровизуализации позволяет верифицировать гуммы в ткани мозга, утолщение мозговых оболочек, признаки церебральной атрофии, а также зону инфаркта мозга вследствие сифилитического васкулита.

Дифференциальную диагностику следует проводить с менингитами другой этиологии, вызываемыми вирусами Коксаки и ЕСНО, туберкулезной микобактерией и пр. У больных менинговаскулярным сифилисом необходимо исключить атеросклероз сосудов головного мозга, гипертоническую и диабетическую ангиопатии, артерииты иного происхождения. В ряде случаев сходную клиническую картину могут иметь поражения нервной системы при системных заболеваниях — коллагенозах, туберкулезе, лимфогрануленатозе, новообразованиях.

Лечение. Наиболее широко используется пенициллин. Одновременно можно назначать пробенецид — урикозурическое средство, побочным эффектом которого является замедление выведения пенициллина из организма. В последующем назначают бензатинбензилпенициллин. Возможно применение цефалоспоринов (цефтриаксон, цефазолин). Критерием эффективности противосифилитического лечения являются клиническое улучшение и нормализация состава ликвора (уменьшение количества клеток) при повторных люмбальных пункциях. Одновременно можно применять поливитамины, вазоактивные препараты (никотиновая кислота), ноотропы. При табетических болях предпочтение отдают карбамазепину.

Прогноз сифилитического менингита, васкулита при своевременно начатом лечении благоприятный. Паренхиматозный тип поражения сопровождается стойким неврологическим дефицитом.

11.6. ТОКСОПЛАЗМОЗ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Эпидемиология. Вызывается простейшим *Toxoplasma gondii* (класса *Sporosoa*). Человек заражается от домашних животных, чаще всего от кошек, которые являются окончательным хозяином паразита. Заражение происходит алиментарным (наиболее часто), капельным, контаминационным (через поврежденные кожу и слизистые оболочки), трансмиссивным (при укусе членистоногих) путем. Возможно внутриутробное заражение при проникновении паразита от матери к плоду через плаценту.

Патогенез. Токсоплазмы могут размножаться в кишечнике человека, распространяются лимфогенным и гематогенным путями. Попадая во внутренние органы, токсоплазмы вызывают в них воспалительно-пролиферативные изменения. Особенно часто поражаются ЦНС, сетчатка глаза. Выделяют приобретенный и врожденный токсоплазмоз. Активизация паразита происходит при неблагоприятных для макроорганизма условиях и снижении иммунитета. Поражение ЦНС связано с воспалительными изменениями в мозговых оболочках, эпендиме желудочков, что в ряде случаев приводит к обструкции ликворопроводящих путей. Врожденный токсоплазмоз связан со множественными нарушениями развития.

Клинические проявления. Врожденный токсоплазмоз. Если женщина заболевает токсоплазмозом в первой половине беременности, то плод, как правило, погибает вследствие несовместимых с жизнью пороков развития. При инфицировании во второй половине беременности ребенок рождается с тяжелым поражением ЦНС вследствие перенесенного внутриутробно менингоэнцефалита, с нарушениями развития других органов. Неврологические проявления разнообразны: задержка умственного развития, полиморфные эпилептические припадки, клонико-тонические судороги, спастические параличи и парезы, тремор, миоклонии, парезы глазных и мимических мышц. Иногда имеются симптомы поражения спинного мозга. Часто бывают гидроцефалия, хориоретинит, микрофтальмия, атрофия зрительных нервов.

Приобретенный токсоплазмоз. Инкубационный период длится от 3 до 10 дней, продромальный — с общим недомоганием, мышечными и суставными болями — несколько недель, иногда месяцев. Острая стадия заболевания проявляется повышением температуры, ознобом, лимфаденопатией. Появляется генерализованная макулопапулезная сыпь, отсутствующая только на подошвах, ладонях, волосистой части головы. Имеются симптомы поражения различных органов: миокардит,

пневмония, очаговый некротический нефрит, гепатит, хореоретинит. Поражение ЦНС проявляется энцефалитом, менингоэнцефалитом, энцефаломиелитом. Менингеальный синдром, общемозговые симптомы (нарушения поведения, угнетение сознания) сочетаются с очаговой симптоматикой.

Высокая частота стойкого неврологического дефицита сопровождается отставанием в умственном развитии. Летальность при врожденных формах достигает 50%. При томографии выявляют полиморфные очаги, иногда с масс-эффектом.

Диагностика. В крови обнаруживаются эозинофилия, повышение СОЭ, в цереброспинальной жидкости лимфоцитарный плеоцитоз, умеренное увеличение содержания белка. Диагноз подтверждается серологическими тестами (проба Сейбина–Фельдмана, реакция непрямой гемагглютинации), внутрикожной пробой с токсоплазмином. Для диагностики врожденной формы высокоинформативна ПЦР с целью выявления ДНК-возбудителя. МРТ позволяет вывить очаговые изменения мозгового вещества (кальцинаты, участки некроза), нередко — множественные, билатеральные кольцевые очаги, явления атрофии и гидроцефалии.

Дифференциальную диагностику проводят с другими формами серозных менингитов, энцефалитов, энцефаломиелита. Диагноз обязательно должен быть подтвержден лабораторными данными.

Лечение. Эффективно назначение сульфаниламидов (сульфадизин, сульфадимидин, ко-тримоксазол). Курс лечения продолжается 5–10 дней и повторяется после 7–10-дневного перерыва. Одновременно применяются противопаразитарные препараты (пириметамин). При необходимости назначаются иммуномодуляторы.

11.7. НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ВИЧ-ИНФЕКЦИИ (НЕЙРОСПИД)

Инфицирование ВИЧ может протекать в виде латентного вирусоносительства и в виде синдрома приобретенного иммунодефицита (СПИД) как конечной стадии ВИЧ-инфекции. Выделяют две группы неврологических проявлений, связанных с ВИЧ-инфекцией. Первая группа — следствие непосредственного прямого поражения нервной системы ретровирусом. Вторая группа включает патологические состояния, являющиеся следствием иммунодефицита. Это оппортунистические (вторичные или параллельные) инфекции с поражением нервной системы, саркома Капоши и первичные лимфомы с локализацией в ЦНС.

Этиология. Вызывается РНК-содержащим вирусом из группы ретровирусов, обладающим очень высокой вариабельностью. ВИЧ нестоек во внешней среде. Пока доказаны четыре актуальных способа заражения. Основной путь — использование загрязненных инфицированной кровью медицинских инструментов, чаще всего многократное применение наркоманами игл и шприцев, реже — введение инфицированных препаратов крови. Возможно заражение медицинского персонала загрязненными медицинскими инструментами. Высока вероятность инфицирования от полового партнера при гомо- и гетеросексуальных контактах, особенно при микротравмах слизистых оболочек. Передача ВИЧ от инфицированной матери ребенку, вероятнее всего, трансплацентарно, большого эпидемиологического значения не имеет. Инкубационный период при СПИДе определить трудно.

Не у всех носителей ВИЧ развивается СПИД, хотя все они составляют группу риска. Предполагается, что решающее значение имеют дополнительные внешние факторы, в том числе и другие инфекции, вызывающие срыв компенсаторных механизмов вирусоносительства. Большое значение имеет состояние иммунной системы в целом, что связано как с предшествующими токсическими и инфекционными воздействиями на организм, так и с генетическими особенностями функционирования иммунитета данного человека.

Патогенез. ВИЧ тропен к клеткам иммунной и нервной систем. Вирус направленно поражает клетки, имеющие на своей мембране молекулу CD4-рецептора. Среди клеток иммунной системы этот рецептор имеют в основном Т-лимфоциты, выполняющие функции хелперных клеток. В меньшей степени этот белок представлен на мембранах других клеток, в частности клеток нервной системы, особенно микроглии, клеток сосудистой стенки и др. ВИЧ связывается с CD4-рецептором клетки при участии своего поверхностного белка, который в последующем может экспрессироваться на поверхности инфицированной клетки.

Поражение иммунной системы при ВИЧ-инфекции связано не только с цитотоксическим влиянием вируса на Т-хелперные клетки, но и с нарушением регуляции иммунного ответа. Т-лимфоциты-хелперы осуществляют координацию и стимуляцию пролиферации и дифференцировки всех клеток иммунной системы, стимулируют продукцию антител В-клетками, продуцируют различные цитокины. Недостаток и/или изменения активности хелперов приводят к нарушению иммунного ответа на многие вирусы, бактерии, простейшие, многие из которых при отсутствии иммунодефицита имеют условно-патогенное значение. Дизрегуляция в работе иммунной системы про-

является и тем, что наряду с иммунодефицитом у больных СПИДом отмечаются аутоиммунные реакции, т.е. неконтролируемые реакции на собственные антигены. Некоторые неврологические проявления СПИДа также связаны с аутоиммунными реакциями, например полиневропатия и асептический менингит.

Среди оппортунистических инфекций наиболее часто наблюдается поражение мозга цитомегаловирусами, вирусами герпеса, токсоплазмой, гистоплазмой, грибами. Многие заболевания, например первичная лимфома ЦНС или криптококковый менингит, наблюдаются только у больных СПИДом. Некоторые заболевания развиваются при одновременном инфицировании мозга ВИЧ и другими инфекционными агентами: например, прогрессирующая мультифокальная лейкоэнцефалопатия связана с одновременным воздействием ВИЧ и JC-вируса, а саркома Капоши, вероятно, развивается при одновременном воздействии на эндотелий сосудов ВИЧ и вируса Эпштейна–Барр.

Первичное поражение нервной системы при ВИЧ-инфекции

Клинические проявления. Симптомы прямого (первичного) поражения нервной системы при ВИЧ-инфекции подразделяют на несколько групп. ВИЧ-ассоциированный познавательно-двигательный комплекс (СПИД-деменция) включает ВИЧ-ассоциированную деменцию, ВИЧ-асссоциированную миелопатию и ВИЧ-ассоциированные минимальные познавательно-двигательные расстройства.

ВИЧ-ассоциированная деменция проявляется прежде всего нарушением познавательных функций. У больных имеются проявления деменции субкортикального типа в виде замедления психических процессов, снижения концентрации внимания, памяти, нарушения процессов анализа информации, что затрудняет работу и повседневную жизнь больных. Возможно ограничение мотиваций. В редких случаях болезнь может проявляться аффективными расстройствами (психозом). Деменция прогрессирует от негрубых когнитивных нарушений до тяжелого слабоумия. У некоторых больных деменция может быть первым симптомом ВИЧ-инфекции. При неврологическом осмотре выявляется диффузная симптоматика: тремор, адиадохокинез, атаксия, гипертонус мышц, генерализованная гиперрефлексия, симптомы орального автоматизма.

При *ВИЧ-ассоциированной миелопатии* преобладают двигательные расстройства, преимущественно в нижних конечностях, связанные с поражением спинного мозга (вакуольная миелопатия). Двигательные расстройства могут затрагивать не только нижние, но и верхние конеч-

ности. Возможны нарушения чувствительности по проводниковому типу. Миелопатия диффузная, но не сегментарная, поэтому, как правило, не удается установить «уровня» двигательных и чувствительных расстройств. Болей нет. Часто выявляются расстройства познавательной деятельности.

ВИЧ-ассоциированные минимальные познавательно-двигательные расстройства. Этот синдромокомплекс включает наименее выраженные нарушения. Клинические симптомы и изменения познавательных процессов аналогичны таковым при деменции, но выражены гораздо меньше. Часто наблюдаются забывчивость, замедление мыслительных процессов, снижение способности концентрировать внимание, изменения личности с ограничением мотивации. Возможны нарушения походки, иногда неловкость в руках, обусловленные динамической атаксией.

У детей первичное поражение ЦНС часто становится наиболее ранним симптомом ВИЧ-инфекции и обозначается как прогрессирующая ВИЧ-ассоциированная энцефалопатия. Клиническая картина включает в себя задержку умственного развития, диффузную мышечную гипертонию. Возможны микроцефалия и кальцификация базальных ганглиев.

Практически у всех ВИЧ-инфицированных имеются симптомы острого асептического менингита, который возникает сразу после инфицирования и патогенетически связан с аутоиммунными реакциями при первичном ответе на антигены вируса. Этот серозный менингит проявляется симптомами острого воспаления оболочек (умеренно выраженные общемозговые и менингеальные симптомы), иногда с поражением черепных нервов. Клинические проявления обычно регрессируют самостоятельно в течение 1–4 нед.

У больных СПИДом часто наблюдаются подострая мультифокальная аксональная полиневропатия или множественные невриты с преимущественным поражением нижних конечностей. Наиболее часто ВИЧ-инфекция сопровождается дистальными полиневропатиями с преобладанием чувствительных нарушений в виде болей, парестезий и дизестезий, преимущественно в области свода стопы и пальцев ног в сочетании с вялыми дистальными парезами.

ВИЧ-инфекция иногда сопровождается миопатическим синдромом с подострым развитием проксимальной мышечной слабости с миалгиями, повышением утомляемости мышц и уровня креатинкиназы в сыворотке. Изменения ЭМГ близки к наблюдаемым при полиомиозитах, а при биопсии мышц выявляются де- и регенерация миофибрилл, периваскулярное и интерстициальное воспаление.

Диагностика. В начальных стадиях заболевания деменция выявляется только с помощью нейропсихологических тестов. В последующем типичная клиническая картина на фоне иммунодефицита, как правило, позволяет установить точный диагноз. При КТ и МРТ выявляется атрофия мозга с увеличением борозд и желудочков. На МРТ можно отметить дополнительные очаги усиления сигнала в белом веществе мозга, связанные с очаговой демиелинизацией. Результаты исследования цереброспинальной жидкости неспецифичны, возможны небольшой плеоцитоз, незначительное повышение содержания белка, повышение уровня иммуноглобулинов класса G.

Лечение. Стратегия профилактики и лечения предусматривает борьбу с самой ВИЧ-инфекцией, симптоматическое лечение при поражении нервной системы, лечение оппортунистических инфекций и заболеваний. Специфическое лечение включает противовирусные меры и иммунотерапию. Используют комбинированные схемы, оказывающие наиболее сильное действие на вирус, в частности — высокоактивную антиретровирусную терапию (ВААРТ или VAART) при сочетании трех или четырех препаратов. Наиболее широко применяется зидовудин, обладающий доказанным виростатическим свойством. Критерием для его назначения является снижение уровня Т-хелперов ниже 250–500 на 1 $мм^3$ или появление вируса в крови. Препарат используют для лечения больных СПИДом во всех стадиях, а также для профилактики развития неврологических проявлений ВИЧ-инфекции и оппортунистических процессов.

В некоторых случаях для коррекции аутоиммунных нарушений применяют глюкокортикоиды и цитостатики, плазмаферез. Для коррекции иммунодефицита используют различные иммуностимуляторы — цитокины (интерфероны-α и -β, интерлейкины и др.), иммуноглобулины, гемопоэтические факторы роста.

Прогноз при неврологических проявлениях СПИДа, как правило, неблагоприятный. Пока неизвестны случаи излечения от ВИЧ-инфекции, хотя возможно многолетнее бессимптомное вирусоносительство. Основное значение в борьбе с ВИЧ-инфекцией придается профилактическим мероприятиям, но, к сожалению, с каждым годом число носителей ВИЧ увеличивается.

Оппортунистические заболевания нервной системы при ВИЧ-инфекции

Из этой группы заболеваний наиболее важны прогрессирующая мультифокальная энцефалопатия, церебральный токсоплазмоз, крипто-

кокковые менингиты, энцефалиты и полирадикулоневриты, вызванные цитомегаловирусом и вирусами рода *Herpesvirus*, туберкулез с поражением мозга, первичная лимфома ЦНС. Диагноз оппортунистической инфекции часто верифицируется только ретроспективно при ответе на специфическую терапию, подозрение может возникать при анализе неспецифических клинических симптомов, данных КТ (МРТ) и основываться на серологических исследованиях или данных биопсии.

При прогрессирующей мультифокальной лейкоэнцефалопатии, вызываемой паповавирусом JC, действующим одновременно с ВИЧ, отмечаются клинические проявления многоочагового поражения белого вещества головного мозга (гемипарез, гемигипестезия, гемианопсия, статическая и динамическая атаксия), которые могут сопровождаться снижением интеллекта, эпилептическими припадками. Симптомы медленно, но неуклонно прогрессируют, вплоть до полной обездвиженности больных. Помимо очагов демиелинизации, патогномонично выявление глиальных клеток с характерными включениями вокруг областей разрушения миелина. Прогноз неблагоприятный, максимальная продолжительность жизни после появления первых симптомов не превышает 2 мес.

Церебральный токсоплазмоз является следствием реактивации латентной инфекции мозга внутриклеточным паразитом *Toxoplasma gondii*. Клиническая картина обусловлена локализацией и активностью воспалительного процесса. Специфичных клинических симптомов данного энцефалита нет. Точный диагноз можно установить на основании выявления этого возбудителя различными методами в биоптатах. Состояние больного улучшается после назначения специфических препаратов (пириметамин, сульфадиазин и др.).

Криптококковые менингиты вызываются грибом *Cryptococcus neoformans* и могут быть первым признаком перехода из стадии латентного вирусоносительства в стадию СПИДа. Этот менингит, как правило, сопровождается выраженными менингеальным и общемозговым синдромами. Диагноз устанавливается при посеве цереброспинальной жидкости. Специфическое лечение (амфотерицин В) приводит к регрессу симптоматики.

У пациентов с иммунодефицитом различного генеза причиной энцефалита может быть цитомегаловирус (ЦМВ) — условно-патогенный вирус, присутствующий приблизительно у 90% здоровых людей, но в условиях нарушенного иммунитета способный вызывать тяжелые заболевания. Иногда ЦМВ активируется у ослабленных детей, особенно у новорожденных.

Этот вирус также может быть причиной вентрикулита, миелита, полирадикулита и ретинита, реже — гепатита и миокардита. Течение энцефалита, как правило, острое, начало по типу острой респираторной или кишечной инфекции, к которой присоединяются общемозговые и очаговые симптомы. У взрослых ЦМВ чаще вызывает поражение ПНС (полирадикулопатии) — тяжелое заболевание, которое практически не поддается лечению. Этот синдром, как правило, сопровождается другими проявлениями инфекции: пневмониями, колитами, ретинитами и др.

Реактивация латентной инфекции, вызванной микобактерией туберкулеза, приводит к развитию туберкулезного менингита, абсцессов мозга. Тяжелые диффузные энцефалиты у больных СПИДом могут быть вызваны вирусами *Herpes simplex* и *Varicella zoster*. У 5% больных СПИДом могут выявляться первичная лимфома ЦНС (Эпштейна–Барр) и саркома Капоши, иногда приводящая к развитию внутримозговых кровоизлияний. Первичная лимфома ЦНС специфична для СПИДа. Пролиферируют обычно атипичные лимфоциты. Опухоль распространяется периваскулярно, а клиническая картина зависит от локализации и объема опухоли.

Лечение. Помимо борьбы непосредственно с ретровирусом, проводится специфическое лечение того или иного инфекционного заболевания, развивающегося на фоне иммунодефицита. Активно используют комбинации иммуномодуляторов и противовирусных препаратов. Например, рекомбинантный интерферон-α самостоятельно или в комбинации с ретровиром или винбластином используют при лечении саркомы Капоши. Среди противовирусных средств для лечения оппортунистических вирусных инфекций наиболее эффективным считается ацикловир, который ингибирует биосинтез ДНК-вируса. Реже используется видарабин, также эффективный только против ДНК-содержащих вирусов. Противовирусные препараты в тяжелых случаях сочетают с плазмаферезом, иногда — с интерферонами.

При грибковых инфекциях, в частности при криптококковых менингитах и гистоплазмозе, вводят амфотерицин В, возможно эндолюмбальное введение препарата. Высокая токсичность заставляет использовать этот препарат только при серологически подтвержденном диагнозе.

При туберкулезных поражениях дают противотуберкулезные препараты в обычных дозировках. Предпочтителен хорошо проникающий через гематоэнцефалический барьер изониазид (300 мг в день внутрь), реже используют рифампицин и стрептомицин. Лимфома ЦНС поддается агрессивной радиационной терапии, без которой смерть больного может наступить в течение 2 нед. Медикаментозное лечение больных

нейроСПИДом должно сочетаться с полноценным питанием для поддержания массы тела. Питанию больного нужно уделять внимание уже при обнаружении позитивной реакции на ВИЧ.

11.8. ПАРАЗИТАРНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Цистицеркоз головного мозга

Паразитарное заболевание, вызываемое свиным солитером (*Taenia solium*). Заражение человека происходит при попадании в желудочно-кишечный тракт яиц свиного цепня. Личинки паразита током крови разносятся по организму, попадая в ткани, трансформируются в финны (цистицерки), сохраняющие жизнеспособность до 5 лет. Наиболее частой локализацией цистицерка являются головной мозг, глаза, мышцы.

Патоморфология. Цистицерк представляет собой наполненный прозрачной жидкостью пузырь размером от горошины до грецкого ореха. На внутренней поверхности пузыря располагается головка финны — сколекс с крючьями и присосками. В большинстве случаев в головном мозге имеются сотни и тысячи паразитов, однако встречаются и единичные цистицерки. Цистицерки локализуются в мягких мозговых оболочках на основании мозга, в поверхностных отделах коры, в полости желудочков, где они могут свободно плавать. Погибая, паразит обызвествляется, но, оставаясь в мозге, поддерживает хронический воспалительный процесс.

Патогенез. Цистицерк оказывает локальное компрессионное и токсическое влияние на ЦНС, вызывает реактивное воспаление окружающей мозговой ткани и оболочек. Цистицеркоз сопровождается гидроцефалией вследствие повышенной секреции цереброспинальной жидкости хориоидальными сплетениями, механической преграды ликворообращению, реактивного арахноидита.

Клинические проявления. В связи с небольшим размером пузырей и малой их плотностью в клинической картине цистицеркоза наблюдаются в основном симптомы раздражения (фокальные или генерализованные эпилептические припадки), а признаки выпадения функций долго отсутствуют или выражены умеренно. Так, у больных могут быть неглубокие парезы, незначительные расстройства чувствительности, легкие афатические нарушения. В тяжелых случаях возможно возникновение эпилептического статуса. Полиморфизм джексоновских припадков свидетельствует о множественности очагов в коре головного мозга. Для цистицеркоза типичны изменения психики в виде не-

вротических расстройств, психомоторного возбуждения, депрессии, галлюцинаторно-бредовых нарушений, корсаковского синдрома.

При локализации цистицерка в желудочковой системе мозга возможно развитие синдрома ликворной гипертензии, сопровождающегося приступообразной интенсивной головной болью, несистемным головокружением, повторной рвотой, застойными дисками зрительных нервов. Расположение цистицерка в IV желудочке сопровождается возникновением синдрома Брунса — приступов резчайшей головной боли со рвотой, вынужденным положением головы, расстройствами дыхания и сердечной деятельности, иногда с угнетением сознания. В его основе лежат затруднение оттока цереброспинальной жидкости из IV желудочка и раздражение цистицерком дна IV желудочка. Цистицеркоз боковых желудочков протекает по типу опухоли лобной или каллезной локализации с периодическим нарушением сознания при закупорке межжелудочкового (монроева) отверстия. Цистицеркоз основания мозга проявляется, наряду с головной болью рвотой, брадикардией, поражением зрительных нервов и параличом VI и VII пар черепных нервов. Цистицеркоз также может стать причиной тяжелого поражения спинного мозга.

Течение длительное, ремиттирующее, с резко выраженными периодами ухудшения и ремиссиями в течение нескольких месяцев и даже лет. Спонтанного излечения не наблюдается.

Диагностика. У большинства больных положительны РСК с цистицеркозным антигеном в крови и цереброспинальной жидкости. При исследовании цереброспинальной жидкости обнаруживаются лимфоцитарный и эозинофильный цитоз, иногда повышение уровня белка (от 0,5 до 2 г/л), в некоторых случаях — сколекс и обрывки капсулы цистицерка. Люмбальную пункцию следует проводить осторожно, выпуская ликвор под мандреном, так как при цистицеркозе IV желудочка одномоментное извлечение большого количества цереброспинальной жидкости может привести к вклинению в области большого отверстия. При КТ и МРТ выявляются кисты (возможно, с обызветствлением), зоны инфаркта. Возможно выявление цистицерков на глазном дне, по данным рентгенографии — в мышечной ткани конечностей, шеи, груди. Дифференциальная диагностика проводится с опухолью мозга, нейросифилисом, другими формами подострых и хронических поражений головного мозга.

Лечение. Применяются препараты с противопаразитарным, противоглистным действием (албендазол, празиквантель), курс лечения составляет 2–4 нед. Следует иметь в виду, что в начале курса терапии

возможно ухудшение состояния больного вследствие массивной гибели паразита и нарастания интоксикации. Для коррекции этих нарушений проводится дезинтоксикация, назначают глюкокортикоиды (дексаметазон), нестероидные противовоспалительные средства. В случае крупных солитарных цистицерков, оказывающих компрессионное влияние на мозговую ткань, окклюзии ликворопроводящих путей обсуждается вопрос о целесообразности хирургического вмешательства.

Профилактика подразумевает соблюдение правил личной гигиены, соответствующую обработку пищевых продуктов, строгий санитарный надзор на бойнях.

Прогноз обусловлен распространенностью поражения головного мозга; при множественном цистицеркозе и цистицеркозе IV желудочка прогноз всегда серьезный. Смерть может наступить во время эпилептического статуса или при развитии острой окклюзионной гидроцефалии. При своевременно начатом лечении возможно рассасывание кист, подтверждаемое результатами КТ или МРТ.

Эхинококкоз головного мозга

Эхинококкоз — паразитарное заболевание, вызываемое ленточным гельминтом *Echinococus granulosus*. Распространено преимущественно в скотоводческих районах.

Патоморфология. Заражение происходит при попадании в желудочно-кишечный тракт человека яиц эхинококка — личиночной стадии ленточного червя, при употреблении зараженной воды, овощей, мяса, молока. Различают солитарный и рацемозный эхинококкоз. В первом случае имеются одиночные кисты, нередко достигающие очень больших размеров (диаметром 5–6 см и более). При рацемозных эхинококках в ткани головного и спинного мозга располагаются грозди пузырей, вокруг которых имеются выраженные реактивные изменения. Вокруг эхинококка формируется соединительнотканная капсула, окруженная валиком из воспалительно измененной мозговой ткани, обнаруживаются очаги размягчения и кровоизлияний.

Клинические проявления. Клиническая картина эхинококкоза головного мозга складывается из гипертензионного синдрома и очаговых симптомов, сходных с проявлениями опухоли мозга. Гипертензионный синдром проявляется головными болями, головокруженим, рвотой, застойными дисками зрительных нервов. Очаговые симптомы зависят от локализации паразита. Наиболее часто возникают фокальные эпилептические припадки с последующим развитием пареза в тех конечностях, в которых имелись судороги. Психические расстройства включают

в себя слабоумие, депрессию. Течение неуклонно прогрессирующее, с нарастанием очаговых симптомов и повышением внутричерепного давления.

Прогноз определяется локализацией и количеством эхинококков в мозговом веществе. При многокамерном эхинококкозе прогноз неблагоприятный.

Диагностика. Специфические реакции — кожная проба Кацони и РСК Гедина–Вейнберга. В крови обычно обнаруживается эозинофилия. В цереброспинальной жидкости выявляются небольшой плеоцитоз с эозинофилами и незначительное повышение уровня белка. Размер, расположение эхинококков определяют при помощи КТ или МРТ.

Лечение. Применяют препараты, оказывающие противопаразитарное, противоглистное действие (албендазол, празиквантель, мебендазол). При одиночном эхинококке, доступном для хирургического лечения, показано его оперативное удаление.

Глава 12
ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

12.1. РАССЕЯННЫЙ СКЛЕРОЗ

Рассеянный склероз (РС) (син.: множественный склероз, *sclerosis disseminata*) — хроническое демиелинизирующее заболевание, развивающееся вследствие воздействия внешнего патологического фактора (наиболее вероятно инфекционного) на генетически предрасположенный организм. При этом заболевании наблюдается многоочаговое поражение белого вещества ЦНС, в редких случаях с вовлечением и ПНС. На фоне хронического воспалительного процесса, в основе которого лежат аутоиммунные механизмы, наблюдается повреждение миелиновых оболочек нервных волокон (демиелинизация). Одновременно развиваются очаговые и диффузные нейродегенеративные изменения. В большинстве случаев рассеянный склероз имеет неуклонно прогрессирующее, чаще волнообразное течение, которое в последующем, по мере нарастания нейродегенеративных изменений, может сменяться постепенным прогрессированием. При этом заболевании пациенты молодого и среднего возраста сначала утрачивают работоспособность, а в более поздних стадиях — способность к передвижению и самообслуживанию. Временная нетрудоспособность, связанная в ранних стадиях с обострениями заболевания (при ремиттирующем течении), у большинства больных в последующем сопровождается нарастанием необратимых нарушений и развитием стойкой инвалидизации. У 10–15% больных заболевание с самого начала неуклонно прогрессирует с быстрым формированием инвалидности (первично прогрессирующее течение).

Эпидемиология. Рассеянный склероз начинается практически в 60% случаев в возрасте от 18 до 50 лет. В настоящее время все чаще сообщается о раннем начале рассеянного склероза в детском возрасте (до 15 лет), что составляет 2–8% общего числа больных рассеянным склерозом, и у людей старше 50 лет.

Распространенность (болезненность) и заболеваемость рассеянным склерозом традиционно было выше в географических зонах, макси-

мально удаленных от экватора. В последние годы эта зависимость выражена меньше и заболевание стало часто встречаться и во многих южных регионах. Прямая связь распространенности рассеянного склероза с широтой, вероятнее всего, обусловлена не только географическим положением, но и суммой генетических, этнических и медико-социальных факторов. Существенное влияние на риск развития заболевания оказывают особенности питания, социально-экономические и экологические характеристики.

Основные эпидемиологические характеристики рассеянного склероза:

- болеют преимущественно лица европейской расы, есть этнические группы (майори, эскимосы и народности Крайнего Севера, коренные индейцы и коренные жители Центральной Африки), где рассеянный склероз встречается очень редко;
- наличие семейного РС, т.е. нескольких случаев заболевания у кровных родственников (от 3 до 10% от всех случаев РС);
- во всех популяциях среди больных РС преобладают женщины, но у мужчин выше вероятность развития неблагоприятного первично прогрессирующего течения РС;
- изменение частоты РС среди перемещенного населения выявило изменение риска РС при смене зон проживания (миграции) в зависимости от возраста переезда (до и после 15 лет);
- существуют «кластеры РС» — зоны резко повышенной частоты РС и «микроэпидемии РС» — резкое увеличение заболеваемости РС на ограниченной территории в определенный временной промежуток;
- в ряде регионов отмечено, что в соседних странах, даже в пределах одной страны, показатели распространенности и заболеваемости РС могут значительно варьировать; это определяется суммой наследственных, внешних и социальных факторов.

Выделяют зону высокого риска с частотой заболевания более 50 на 100 000 населения (Северная и Центральная Европа, юг Канады и север США, юг Австралии и Новая Зеландия). Зона среднего риска имеет частоту заболевания 10–50 на 100 000 населения и объединяет центр и юг США, Гавайские острова, северную Скандинавию, Южную Европу, Израиль, Ближний и Средний Восток, Южную Африку (белое население), север и запад Украины, европейскую часть России, Дальний Восток. Зона низкого риска с частотой 10 и менее на 100 000 населения включает большинство территорий Азии, север Южной Америки, Аля-

ску, Гренландию, острова Карибского моря, Мексику, большую часть Африки. Основной тенденцией в эпидемиологии рассеянного склероза последних десятилетий является увеличение распространенности и заболеваемости в ряде регионов. В России, помимо исторически сложившихся зон высокого риска по рассеянному склерозу на севере и северо-западе страны, в 1990-е годы описаны области высокого риска на юге европейской части, в центральных областях, Поволжье и на Дальнем Востоке. В качестве основных причин увеличения частоты заболевания предлагаются как истинное увеличение заболеваемости, т.е. числа новых случаев, так и влияние медико-социальных факторов (увеличение средней длительности жизни больных из-за раннего установления правильного диагноза, улучшения лечения).

Этиология. В настоящее время рассеянный склероз определяют как мультифакториальное заболевание. Под этим понимается участие как внешних, так и наследственных факторов.

Особое внимание исследователей привлекают следующие факторы:

- вирусы (ретровирусы, группы *herpes* VI, вирус Эпштейна–Барр), бактериальная инфекция (стрептококк, стафилококк и др.);
- хронические интоксикации (органические растворители, бензин, металлы, другие химикаты); большое значение имеет пребывание в экологически неблагоприятных условиях проживания, особенно в детском возрасте;
- особенности питания (в частности, преобладание животных жиров и белков), особенно в возрасте до 15 лет, определенное значение имеет недостаток витамина D как в пище, так и из-за недостаточной инсоляции;
- накапливаются свидетельства в пользу участия курения и как одного из факторов, повышающих риск развития рассеянного склероза, и как фактора, утяжеляющего его течение;
- хронический психоэмоциональный стресс; активно изучаются нейроиммунологические и психоиммунологические механизмы в формировании предрасположенности и особенностей клинического течения рассеянного склероза.

Внешние факторы, воздействуя на генетически предрасположенных людей, могут стимулировать развитие воспалительно-аутоиммунного процесса в ЦНС, разрушение миелина и повреждение нервных волокон. Наибольшее значение имеют инфекционные агенты, особенно вирусные инфекции. Многочисленные исследования показали, что, вероятнее всего, нет одного вируса как первопричины рассеянного склероза. По-

вышенный титр антител в ткани мозга и цереброспинальной жидкости к различным вирусам может быть следствием нарушения иммунорегуляции (поликлональная активация гуморального иммунитета), а не указывать на этиологическое значение того или иного возбудителя.

Вирусы инфекционного мононуклеоза (вирус Эпштейна–Барр), герпеса, ретровирусы, а также различные бактерии могут выступать в качестве триггерного фактора, участвуя в индукции и поддержании воспалительного и аутоиммунного процессов, стимулируя нейродегенеративные изменения. Большое внимание уделяется участию латентной, персистирующей вирусной инфекции, в том числе и условно-патогенных для человека вирусов, в стимуляции иммунной системы и реактивации патологического процесса. В качестве триггеров обострения заболевания могут выступать и различные экзо- и эндогенные факторы, влияющие на проницаемость гематоэнцефалического барьера, отделяющего антигены мозга от иммунной системы крови. Среди этих факторов особое значение могут иметь инфекции и стрессовые ситуации, в меньшей степени травмы, физическое и психическое перенапряжение.

Убедительно доказано существование генетических факторов предрасположенности к рассеянному склерозу, что наиболее отчетливо проявляется при семейных случаях заболевания. У монозиготных близнецов рассеянный склероз встречается в 4 раза чаще, чем у дизиготных. Имеется связь между риском развития рассеянного склероза и определенными локусами главной системы гистосовместимости на хромосоме 6 (HLA-системы), обусловливающими своеобразие иммунного ответа у данного индивидуума. Первоначальные исследования косвенными методами выявили связь с локусами A3 и B7 из первого класса. Более сильная ассоциация отмечена с набором аллелей по локусу HLA второго класса, который наследуется сцепленно. Этот набор получил название «гаплотип DR2» (или Dw^2). Исследования с использованием методов прямого генотипирования позволили уточнить его аллельный состав, который в настоящее время описан как DRBl'1501, DQAl'0102, DQB1*0602. Помимо ассоциаций с генами HLA-системы, исследуются возможные связи риска развития рассеянного склероза с генами цитокинов и их рецепторов (в частности, рецепторы интерлейкинов 2 и 7), белков миелина, неспецифических ферментов, T-клеточных рецепторов, иммуноглобулинов и др.

Вероятнее всего, рассеянный склероз — заболевание с полигенным типом наследования, для развития которого необходима комбинация

определенных аллелей по нескольким генам. Под воздействием внешних факторов эта наследственная предрасположенность реализуется как демиелинизирующий и нейродегенеративный процесс, активность и своеобразие клинических проявлений которого также зависят от индивидуального набора внешних и генетических факторов. Эта гипотеза была подтверждена при проведении геномного скрининга в нескольких странах, которые не показали ни на одной из хромосом присутствия главной области, сцепленной с заболеванием в разных популяциях. Более того, полный геномный поиск в различных этнических группах не дал совпадающих результатов, что может указывать на возможность генетической гетерогенности заболевания в разных популяциях. Ряд генетических маркеров связан не столько с риском развития рассеянного склероза, сколько с особенностями его патогенеза и клинического течения, восприимчивости к определенному виду лечения.

Патогенез. Большое значение в патогенезе рассеянного склероза имеет состояние иммунной системы. Об этом свидетельствуют инфильтраты, состоящие из иммунокомпетентных клеток, в свежей бляшке; связь с генетическими факторами, контролирующими иммунную систему; разнообразные изменения показателей иммунологических реакций крови и цереброспинальной жидкости; способность иммуносупрессоров подавлять обострение заболевания и, наконец, антитела и клоны клеток, специфичные к антигенам мозга, среди которых наиболее иммуногенным у человека и энцефалитогенным в экспериментальных моделях является основной белок миелина. Локально активируется небольшая группа клеток, которые вырабатывают хемокины и цитокины, вызывают повышение адгезии и проницаемости гематоэнцефалического барьера, что приводит к проникновению в ткань мозга большого количества клеток крови и развитию воспалительной реакции.

Активированные лимфоциты могут проникать через гематоэнцефалический барьер, что является важной составной частью пускового механизма аутоиммунных реакций в ЦНС. Трансмиграция клеток иммунной системы через гематоэнцефалический барьер — сложный процесс, в который вовлечено множество поверхностных молекул сосудистого эпителия и лимфоцитов, а также многие секретируемые белки.

В последующем происходит срыв толерантности к антигенам миелина, и в патологический процесс включаются различные клеточные и гуморальные аутоиммунные реакции. Аутоиммунные реакции на основной белок миелина и другие антигены нарастают лавинообразно. Ведущее значение в запуске и поддержании иммунопатологи-

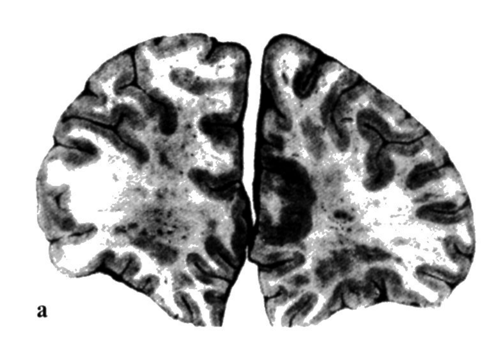
ческого процесса имеют антигенпредставляющие клетки: микроглия, астроциты и эндотелий сосудов мозга, дендритные клетки, способные привлекать циркулирующие лимфоциты в ткань и активировать их. В-клетки могут также активно участвовать в иммунорегуляции и антигенпредставлении. Многие клетки глии, как и клетки крови, способны вырабатывать активационные цитокины, стимулирующие воспалительные и аутоиммунные реакции. Среди активационных цитокинов основное значение имеют интерферон-γ, фактор некроза опухолей α, интерлейкины 1, 2 и 17 (ИЛ-1, ИЛ-2, ИЛ-17), способные активировать клеточный иммунитет и воспаление, усиливать экспрессию молекул адгезии и стимулировать представление антигена лимфоцитам. Повышение продукции цитокинов может происходить под воздействием различных внешних и внутренних факторов, что реактивирует патологический процесс. Непосредственно разрушение миелина может происходить различными способами: активированными клетками, цитокинами, антителами. Возможны переключение иммунных реакций с внешних антигенов на антигены мозга (механизмы молекулярной мимикрии), развитие реакции на суперантигены и поликлональная стимуляция иммунитета при недостаточности механизмов контроля за аутоиммунными реакциями.

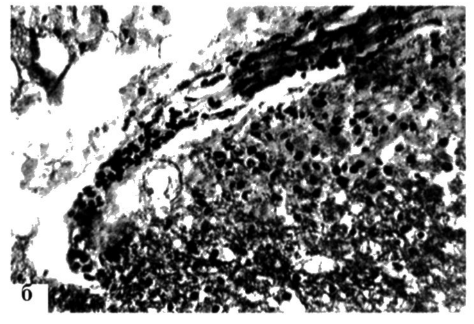
Не исключена возможность прямого цитопатического влияния вирусов, цитокинов, продуктов распада миелина и других токсичных веществ на олигодендроциты (миелинсинтезирующие клетки) и нервные волокна. Большое значение в патогенезе рассеянного склероза имеют особенности обмена веществ в ткани мозга, изменения реологических свойств крови, нарушения обмена микроэлементов, жирных кислот, аминокислот, состояние антиоксидантной системы и другие факторы. Нервные волокна подвергаются необратимым дегенеративным изменениям. Цитокины, продукты перекисного окисления и другие вещества могут повреждать нервные волокна уже на ранних стадиях заболевания. Недавние исследования показали, что воспалительные и нейродегенеративные изменения можно выявить не только в периваскулярных очагах, но и в неизмененной на первый взгляд ткани мозга. В связи с этим стали использовать термин «кажущееся нормальным белое вещество». Тонкие гистохимические методы выявили изменения, связанные с поражением нервных волокон серого вещества, поэтому все чаще используется термин «кажущееся неизмененным серое вещество».

Длительный аутоиммунный процесс приводит к истощению иммунной системы с развитием вторичного иммунодефицита и снижению гормональной активности коры надпочечников.

Патоморфология. Морфологически патологический процесс при рассеянном склерозе проявляется многочисленными очаговыми изменениями в головном и спинном мозге (рис. 12.1). Наиболее частая локализация очагов (или бляшек) — перивентрикулярное белое вещество, боковые и задние канатики шейной и грудной части спинного мозга, мозжечок и ствол мозга. Свежая бляшка сопровождается периваскулярной инфильтрацией ткани мозга лимфоидными элементами крови, большинство которых составляют Т-клетки, а также выраженным локальным отеком, приводящим в ранних стадиях к преходящему блоку проведения нервного импульса по пораженному волокну. Кроме того, в бляшках в разных количествах выявлены иммуноглобулины, компоненты системы комплемента (включая мембраноатакующий комплекс), провоспалительные цитокины, хемокины и другие иммунорегуляторные протеины.

Разрушение миелина и дегенерация аксона становятся причинами стойкого блока проведения нервного импульса. В старой, неактивной бляшке рассеянного склероза отмечаются прежде всего реактивная пролиферация астроцитов (астроглиоз) и уменьшение содержания олигодендроцитов. В некоторых случаях по краям ста-





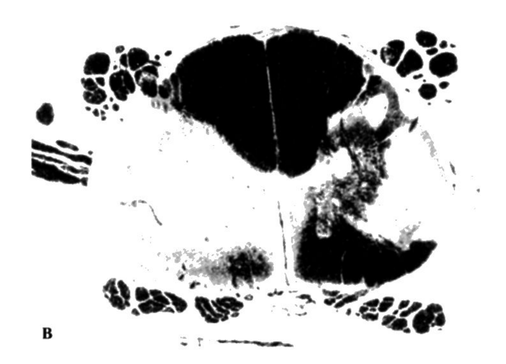


Рис. 12.1. Головной и спинной мозг при рассеянном склерозе:
а — макропрепарат. Лобные доли содержат бляшки в семиовальном центре и расширенные кровеносные сосуды; **б** — микропрепарат. Клеточная инфильтрация демиелинизированной области; кровонаполнение сосуда с муфтой лимфоцитов и эозинофилов; **в** — очаги демиелинизации в спинном мозге

рой бляшки могут наблюдаться новые зоны отека и периваскулярной инфильтрации, что указывает на возможность продолженного роста старых очагов.

Электронно-микроскопическое и гистохимическое исследование очагов демиелинизации и «кажущегося нормальным» белого вещества у больных рассеянным склерозом позволило выделить различные типы очагового поражения мозга, которые определяются участием клеточных и гуморальных (антителозависимых) механизмов в разрушении ткани, выраженностью воспалительных реакций, активностью демиелинизации и ремиелинизации, степенью и первичностью повреждения олигодендроцитов и аксонов, т.е. выраженностью нейродегенеративных изменений. Гетерогенность демиелинизирующего процесса может быть обусловлена в первую очередь генетическими факторами, особенностями иммунорегуляции, многообразием энцефалитогенных пептидов, инициирующих иммунопатологические реакции при рассеянном склерозе, а также индивидуальными особенностями метаболизма.

Клинические проявления. Первыми симптомами заболевания часто бывают оптические невриты (рис. 12.2), проявляющиеся снижением остроты зрения, скотомой, ощущением нечеткости изображения, пелены перед глазами, преходящей слепотой на один или оба глаза (при двустороннем процессе). Локализация очагов демиелизации в зрительном нерве чаще ретробульбарная.

Заболевание может начинаться с глазодвигательных расстройств (диплопия, косоглазие, межъядерная офтальмоплегия, вертикаль-

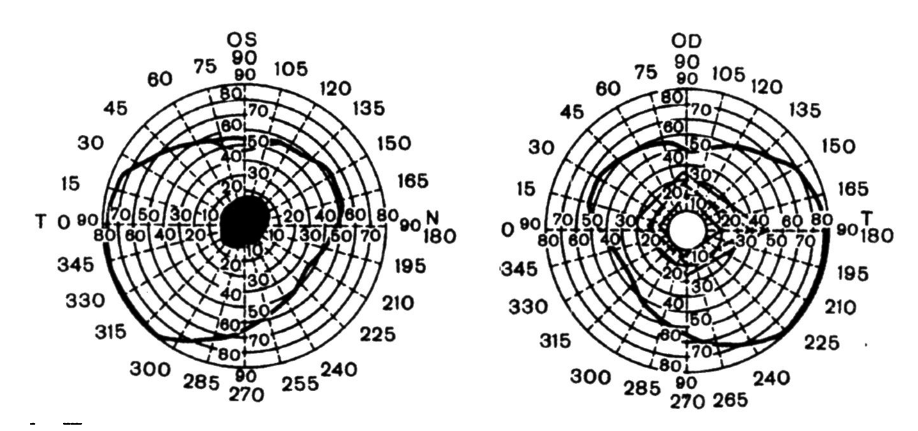


Рис. 12.2. Поля зрения при левостороннем ретробульбарном неврите. Центральная абсолютная скотома в поле зрения левого глаза

ный нистагм), неврита лицевого нерва, головокружения, пирамидных симптомов (центральный моно-, геми- или парапарез с высокими сухожильными и периостальными рефлексами, клонусами стоп, патологическими пирамидными рефлексами, исчезновением брюшных кожных рефлексов), мозжечковых нарушений (пошатывание при ходьбе, статическая и динамическая атаксия, скандированная речь, дисметрия и асинергия, интенционное дрожание, горизонтальный нистагм), расстройств поверхностной (гип-, диз- и парестезии) или глубокой чувствительности (сенситивная атаксия, сенситивный парез, гипотония). Наиболее ранними симптомами поражения проводящих путей могут быть повышенная истощаемость и исчезновение брюшных рефлексов, снижение вибрационной чувствительности, асимметрия сухожильных рефлексов. Значительно реже первыми признаками болезни становятся невротические расстройства, нарушения функций тазовых органов (задержка мочеиспускания, императивные позывы).

В аналитических ретроспективных исследованиях установлено, что дебют рассеянного склероза с оптического неврита и чувствительных расстройств и длительная первая ремиссия указывают на более благоприятное течение заболевания, а появление признаков поражения пирамидного тракта или путей мозжечка и короткая первая ремиссия (первично-прогредиентное течение, т.е. отсутствие ремиссий в целом) прогностически неблагоприятны.

Прогрессирование рассеянного склероза сопровождается поражением других отделов ЦНС и возникновением новых симптомов. Уже в начальных стадиях отмечается повышенная утомляемость (синдром хронической усталости). В более поздних стадиях наблюдаются эмоциональная неустойчивость, эйфория или депрессия, раздражительность, вялость, апатия, нарушения памяти и снижение интеллекта различной степени, вплоть до деменции. Когнитивные нарушения выявляются уже на ранних стадиях заболевания и нарастают по мере прогрессирования патологического процесса. Эпилептические припадки встречаются редко, у некоторых больных могут быть пароксизмальные изменения тонуса, невралгические боли и другие пароксизмальные нарушения чувствительности. Наиболее ярким проявлением сенсорных пароксизмов при рассеянном склерозе служат простреливающие боли по типу синдрома Лермитта, который заключается в приступах интенсивной боли, ощущении покалывания, напряжении, «прохождении тока» по ходу позвоночника, чаще при движениях шеи. Предполагаемая причина — очаг демиелинизации в шейном отделе спинного мозга

с выраженным отеком и раздражением проходящих через него чувствительных волокон.

В большинстве случаев у больных имеются симптомы поражения и головного, и спинного мозга. В некоторых случаях в клинической картине преобладают симптомы поражения спинного мозга или мозжечка. В последнем случае интенционное дрожание может быть настолько выраженным, что достигает степени гиперкинеза и делает невозможным любое целенаправленное движение. Возникают дисметрия, адиадохокинез, скандированная речь, выраженная атаксия. У некоторых больных рассеянным склерозом, чаще у длительно болеющих, выявляются симптомы поражения ПНС, как правило, по типу полинейропатии.

Ряд симптомокомплексов отражает особенности клинического проявления демиелинизирующего поражения при рассеянном склерозе. Наиболее распространены синдромы «клинической диссоциации или расщепления», «непостоянства клинических симптомов» и «горячей ванны». Синдром «клинического расщепления» заключается в несоответствии между симптомами поражения различных структур, что отражает сочетание у одного больного признаков поражения разных проводящих путей или разных уровней поражения.

Например, признаки центрального пареза — высокие сухожильные рефлексы, патологические стопные знаки, наряду с выраженной мышечной гипотонией вследствие мозжечковой дисфункции, наблюдаются при одновременном поражении пирамидного пути и проводников мозжечка. Одним из наиболее известных и хорошо изученных синдромов при рассеянном склерозе является синдром «горячей ванны»: при повышении температуры окружающей среды состояние больных ухудшается (нарастают парез, атаксия). Усугубление симптомов, как правило, преходящее, что является более специфичным для рассеянного склероза признаком, чем само ухудшение состояния. Этот синдром неспецифичен и отражает повышенную восприимчивость нервного волокна, лишенного миелиновой оболочки («изоляции»), к внешним воздействиям. Существует клинический феномен колебания выраженности симптомов рассеянного склероза не только на протяжении нескольких месяцев или лет, но и в течение одних суток, что связано с высокой чувствительностью демиелинизированного волокна к изменениям гомеостаза.

В целом клинические проявления рассеянного склероза можно разделить на семь основных групп:

- поражение пирамидной системы с геми-, пара- и тетрапарезами с соответствующим повышением сухожильных рефлексов и пато-

логическими пирамидными симптомами, повышением мышечного тонуса по спастическому типу, клонусами;
- поражение мозжечка и его связей с развитием статической и динамической атаксии, мышечной гипотонии, асинергий и дисметрий, скандированной речи, горизонтального нистагма;
- нарушения чувствительности по проводниковому типу, сначала глубокой, с развитием сенситивной атаксии и сенситивных парезов, а затем болевой и температурной, с развитием гипестезий и дизестезий;
- поражение ствола мозга с нарушениями черепной иннервации, чаще всего с развитием глазодвигательных симптомов, наиболее часто в виде межъядерной офтальмоплегии, поражением лицевого нерва (периферический парез мышц лица);
- невриты зрительного нерва (в том числе с ретробульбарной локализацией очага) со снижением остроты зрения и появлением скотом;
- нарушения функции тазовых органов, чаще по типу императивных позывов, задержек мочеиспускания, в последующем — недержания мочи, иногда сочетание задержек и эпизодов недержания мочи;
- нейропсихологические изменения — снижение скорости сенсомоторных реакций, способности концентрировать внимание, эйфория или депрессия, синдром хронической усталости.

Течение рассеянного склероза очень индивидуально, трудно предсказать длительность ремиссий и частоту обострений, степень восстановления функций и скорость прогрессирования необратимых нарушений. Помимо классического ремиттирующего заболевания, в большинстве случаев переходящего во вторичное прогрессирование (с обострениями или без них), у 10–15% больных наблюдается первично-прогрессирующий рассеянный склероз. В 10% случаев заболевание может иметь очень мягкое течение с минимальным остаточным неврологическим дефицитом после многих лет заболевания и, наоборот, быстро прогрессирующий злокачественный тип течения (стволовая форма рассеянного склероза, или болезнь Марбурга). При обострении (экзацербации или атаке) заболевания появляются новые неврологические нарушения или резко усиливаются уже имеющиеся. Это не связано с возможным параллельным инфекционным заболеванием, лихорадкой и другими причинами, которые могут вызвать декомпенсацию имевшихся нарушений. Длительность обострения может варьировать от нескольких дней до нескольких недель,

но не менее 24 ч. Клиническая манифестация («дебют») рассеянного склероза является, по сути, его первым обострением. Истинные обострения опытный невролог должен отличать от псевдообострений, связанных с кратковременной и нетяжелой декомпенсацией уже имеющихся нарушений, например на фоне депрессии или повышения температуры тела. Возможны субклинические обострения, когда новые очаги образуются в клинически немых зонах и выявляются только при МРТ.

Различные изменения гомеостаза могут быть триггерами, провоцирующими обострение заболевания. Часто в этой роли выступают инфекции и психогенные стрессы, реже — травмы, переохлаждения и физическое перенапряжение, операции. Многолетние динамические наблюдения показали, что беременность и роды не влияют на кратковременный и долгосрочный прогноз при рассеянном склерозе, могут индуцировать развитие стойкой длительной ремиссии. Искусственное прерывание беременности, особенно в поздних сроках, довольно часто является причиной тяжелых обострений рассеянного склероза. Ведение этих женщин в послеродовом периоде требует повышенного внимания с целью предупреждения (минимизации) стрессового фактора и бактериальной инфекции, которые могут способствовать развитию обострения.

Диагностика и дифференциальная диагностика. Клинический полиморфизм рассеянного склероза, обусловленный индивидуальным набором внешних и генетических факторов патогенеза, обусловливает трудности ранней диагностики. Основой диагностики является специфическая клиническая картина заболевания, подтвержденная данными параклинических методов обследования. Специфическим клиническим проявлением рассеянного склероза служат признаки хронического, сначала, как правило, волнообразного, патологического процесса с накапливающимися симптомами поражения нескольких проводящих систем ЦНС, т.е. «диссеминация в месте и времени», при этом обязательно исключение всех других причин, т.е. сосудистых, инфекционных, неопластических и других заболеваний ЦНС, которые могут вызывать сходное хроническое многоочаговое поражение белого вещества головного мозга. Затруднения в диагностике рассеянного склероза могут возникнуть на ранних стадиях развития заболевания, когда нет клинических подтверждений диссеминации процесса в месте или во времени. В данном случае основную дополнительную информацию представляют данные МРТ, в меньшей степени результаты исследования вызванных потенциалов головного мозга (чаще зрительных,

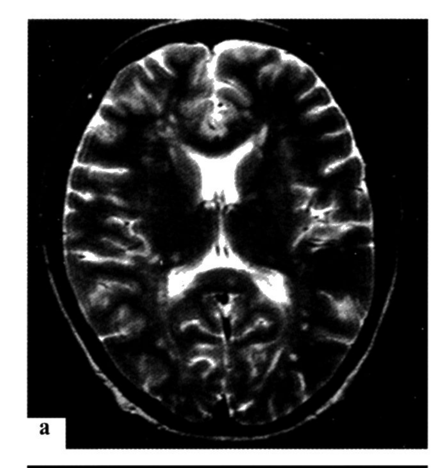
реже соматосенсорных и слуховых), позволяющие выявить субклинические очаги поражения. Более сложна диагностика при атипичном, особенно злокачественном, течении заболевания или при первично-прогрессирующем течении с одновременным поражением других органов и систем, когда на первый план выходят вопросы комплексной клинико-инструментальной дифференциальной диагностики.

При клинических проявлениях только одного очага с характерным волнообразным течением процесса важна инструментальная верификация нескольких очагов. В 90% случаев многоочаговое поражение подтверждается при МРТ головного мозга (рис. 12.3), когда регистрируется очаговое повышение интенсивности сигнала на Т2-взвешенных изображениях. Иногда при тяжелых длительных процессах очаги могут сливаться в зоны гиперинтенсивности, выявляется вторичная атрофия вещества головного мозга.

Высокоинформативна МРТ с использованием контрастных веществ на основе гадолиния (Gd-DTPA). Парамагнитный контраст усиливает сигнал от зоны воспаления и отека (на Т1-взвешенных изображениях). Этот метод позволяет выявлять свежие очаги с повышением проницаемости гематоэнцефалического барьера, т.е. делает возможным мониторинг активности патологического процесса, подтверждать «диссеминацию во времени». Сравнения с данными патоморфологических исследований позволили сделать заключение, что накопление контраста происходит исключительно в свежих очагах демиелинизации с выраженными воспалительными изменениями в виде отека и клеточной инфильтрации.

Подтверждению диагноза на ранних стадиях развития патологического процесса или в сомнительных случаях служат критерии постановки диагноза РС. Основная задача этих критериев — обосновать диссеминацию в месте и во времени. Критерий разделения в локализации и во времени образования очагов («диссеминация в месте и времени») является основным при установлении клинически достоверного диагноза РС. Во многих случаях клинически не удается полностью выявить эти критерии: имеются симптомы, связанные только с одним очагом, и ремиттирующее течение заболевания или клинические признаки поражения двух одновременно возникших очагов в белом веществе и т.д. Для учета таких случаев введено понятие вероятного рассеянного склероза, когда диагноз может быть подтвержден или опровергнут после дополнительного обследования.

Выявление многоочагового поражения белого вещества мозга на МРТ не является основанием для диагностики рассеянного склероза:





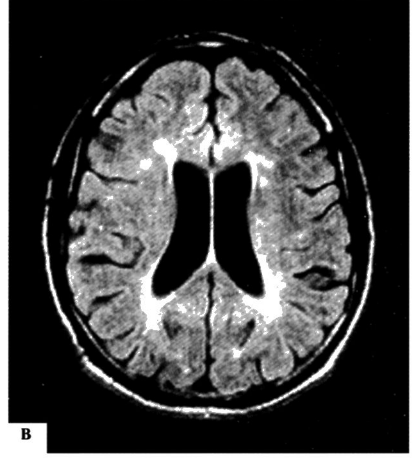


Рис. 12.3. МР-томограммы головного мозга при РС: **а** — типичные очаги овальной формы на Т2-взвешенном изображении; **б** — один из очагов накапливает парамагнитный контраст на Т1-взвешенном изображении (стрелка); **в** — сочетание перивентикулярных очагов с нейродегенеративными изменениями в виде расширения желудочков мозга

такие изменения могут наблюдаться при различных неврологических заболеваниях. Этот метод можно использовать как дополнительный, т.е. для подтверждения клинического предположения о диагнозе. Определенное диагностическое значение имеет выявление повышенного содержания IgG в цереброспинальной жидкости вследствие стимуляции гуморального иммунитета, что указывает на определенные нарушения иммунорегуляции в мозге. При изоэлектрическом фокусировании эти IgG формируют олигоклональные группы, поэтому они получили название «олигоклональные иммуноглобулины».

С 2001 г. для установления диагноза рассеянного склероза используют диагностические критерии МакДональда (табл. 12.1) с учетом результатов МРТ головного и спинного мозга как доказательства дис-

семинации патологического процесса в месте и во времени, которых достаточно для достоверной диагностики рассеянного склероза. В 2005 и 2010 гг. эти критерии модифицировались с усилением роли МРТ в подтверждении «диссеминации в месте и времени».

Косвенное значение имеют изменения показателей иммунных реакций периферической крови, свидетельствующие о дисбалансе в иммунной системе: повышение содержания Т-хелперов, особенно T_{17}-клеток, уменьшение содержания Т-супрессорных, особенно супрессорного фенотипа, снижение функциональной активности специфических и неспецифических супрессоров, относительное увеличение содержания В-клеток и признаки их поликлональной активации *in vivo*, повышен-

Таблица 12.1. Диагностические критерии рассеянного склероза (МакДональд, 2001)

Клинические обострения	**Объективно обнаруженные очаги**	**Дополнгительные требования к установлению диалога**
2 и более	2 и более	Дополнений не требуется — достаточно клинической картины (дополнительные данные возможны, но должны соответствовать клинической картине рассеянного склероза)
2 и более	1	Диссеминация во времени на МРТ или вторая клиническая атака
1	2 и более	Диссеминация в месте на МРТ или положительный анализ цереброспинальной жидкости и 2 или более МРТ-очагов, типичных для рассеянного склероза, или последующий клинический рецидив новой локации
1 (клинически изолированное поражение — очаг)	1	Диссеминация в месте на МРТ или положительный анализ цереброспинальной жидкости и 2 МРТ-очага, типичных для рассеянного склероза, или более + диссеминация во времени на МРТ или вторая клиническая атака
0 (первичное прогрессирование)	1	Положительный анализ ликвора + диссеминация в месте на МРТ, признаки 9 Т2-очагов в головном мозге, или более либо 2 очага в спинном мозге и более, или 4–8 очагов в головном и 1 в спинном мозге и более, или положительный результат зрительных вызванных потенциалов (ЗВП) при 4–8 МРТ-очагах, или положительный результат ЗВП при наличии до 4 очагов в головном плюс один в спинном мозге + диссеминация во времени на МРТ или неуклонное прогрессирование в течение 1 года

ные уровни продукции активационных цитокинов и антител к ОБМ. Эти изменения позволяют определить активность патологического процесса, но не имеют самостоятельной диагностической ценности, так как значительно варьируют у каждого больного.

Дифференцировать рассеянный склероз в начальных стадиях следует от невротических расстройств, вегетативно-сосудистой дисфункции, лабиринтита или синдрома Меньера, оптического неврита различной этиологии, поражений нервной системы при системных метаболических нарушениях, васкулитов различной этиологии, в том числе при системных заболеваниях соединительной ткани, опухолей головного и спинного мозга, энцефалитов различной этиологии, острого рассеянного энцефаломиелита, нейродегенеративных заболеваний.

При преимущественно спинальных поражениях с прогрессирующим нижним парапарезом необходимо исключить опухоль спинного мозга или процессы, приводящие к его компрессии. В диагностически сложных случаях используют люмбальную пункцию (выявление блока субарахноидального пространства и резкое повышение содержания белка при опухолях спинного мозга), контрастные методы исследования (миелография) и МРТ. Сложна дифференциальная диагностика рассеянного склероза и дегенеративных заболеваний нервной системы. При выраженном спастическом нижнем парапарезе следует исключать болезнь Штрюмпеля, для которой нехарактерны признаки поражения других отделов нервной системы. Окончательное суждение о диагнозе во многих случаях можно сделать только на основе динамического наблюдения за больным.

Лечение. В связи с тем что этиология заболевания неясна, этиотропного лечения рассеянного склероза в настоящее время нет. Принципы лечения больных основываются на индивидуальном подходе с учетом особенностей течения и активности иммунопатологического процесса, выраженности отдельных неврологических симптомов. В последние годы появилась группа новых препаратов, способных при длительном использовании уменьшать частоту обострении и замедлять прогрессирование заболевания, т.е. оказывающих предупреждающее действие (препараты, изменяющие течение рассеянного склероза, или ПИТРС). Большое значение имеют адекватно подобранное симптоматическое лечение, медико-социальная реабилитация больных. Симптоматическая терапия направлена на поддержание и коррекцию функций поврежденной системы, компенсацию нарушений, повышение качества жизни больных. Определенное значение имеет группа метаболических препа-

ратов, способствующих регенерации поврежденной ткани и усилению собственных механизмов контроля за патологическим процессом. Все большее внимание сейчас уделяется методам немедикаментозного лечения и реабилитации больных, предупреждению осложнений.

Патогенетическая терапия состоит из лечения обострений (периодов резкого нарастания активности заболевания) и предупреждения обострений и прогрессирования инвалидности. При обострении заболевания препаратами выбора остаются глюкокортикоиды, оказывающие противовоспалительное и иммуносупрессивное действие. Назначение этих препаратов призвано стабилизировать состояние гематоэнцефалического барьера, ограничить воспалительные и аутоиммунные процессы и разрушение миелина, т.е. уменьшить тяжесть и длительность обострения и предупредить развитие стойких неврологических последствий. Глюкокортикоиды практически не влияют на течение патологического процесса в дальнейшем. Следует подчеркнуть, что длительный прием глюкокортикоидов внутрь дает множество побочных эффектов, среди которых подавление кроветворения, трофические, эндокринные и гастроинтестинальные осложнения, инфекции и др.

Наибольшее распространение в настоящее время получили короткие курсы растворимых глюкокортикоидов в больших дозах, которые вводят внутривенно во время острой стадии активации патологического процесса. При такой схеме введения существенно меньше побочных эффектов, чем при длительных курсах приема преднизолона внутрь.

Чаще всего используют метилпреднизолон (метипред, солюмедрол); метильная группа улучшает связывание с соответствующими рецепторами и обеспечивает более быстрое и активное воздействие на клетки-мишени. Метилпреднизолон снижает проницаемость сосудистой стенки, нормализует функцию гематоэнцефалического барьера, уменьшает отек, оказывает небольшое десенсибилизирующее и иммуносупрессивное действие. Препарат способен проникать через гематоэнцефалический барьер, поэтому оказывает как общее, так и местное противовоспалительное и противоотечное действие. Назначается по 1000 мг в день (на 400–500 мл изотонического раствора хлорида натрия) в течение 3–7 дней в зависимости от тяжести обострения и выраженности иммунологических признаков активации заболевания. Впоследствии возможно проведение короткого поддерживающего курса преднизолона в таблетках, начиная с 10–20 мг через день и снижая дозу по 5 мг. Ввиду возможности анафилактических реакций на внутривенное введение метилпреднизолона пульс-терапию проводят в условиях стационара, под наблюдением врача или медсестры. Развитие

стероидзависимых остеопороза, синдрома Иценко–Кушинга, язвенной болезни желудка, реактивации герпетической и туберкулезной инфекции, колебаний уровня глюкозы крови и других осложнений при таком режиме введения встречается крайне редко, но все равно их следует мониторировать. Возможны периферические отеки, лимфопения, моноцитопения, активизация грибковых заболеваний, диспепсия, боли в животе, расстройства сна. Противопоказаниями к применению являются язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки, сепсис и побочное действие метилпреднизолона в анамнезе.

Вместо метилпреднизолона можно использовать дексаметазон, дающий сходные клинические, иммунологические и побочные эффекты. Основные проблемы при использовании дексаметазона связаны с более выраженным, чем у метилпреднизолона, угнетением собственной продукции глюкокортикоидов.

При злокачественном течении заболевания возможно комбинированное использование глюкокортикоидов с плазмаферезом или цитостатиками.

В патогенезе обострения при рассеянном склерозе существенное значение имеют неспецифические реакции, свойственные любому воспалительному процессу. В этой стадии оправданно использование ангиопротекторов и антиагрегантов, препаратов, снижающих проницаемость гематоэнцефалического барьера, антиоксидантов. Рекомендуются курсы введения пентоксифиллина (трентала, агапурина, вазонита), циннаризина, дицинона по 250 мг 3 раза в день, винпоцетина (кавинтона) по 5–10 мг 2–3 раза в день или комбинированных препаратов (фезам по 1 таблетке 3 раза в день в течение 30–60 дней). Для потенцирования антиагрегантного и ангиопротекторного эффекта возможно использование антиоксидантов (α-токоферол, препараты α-липоевой кислоты). Метаболические препараты (актовегин, церебролизин, карнитина хлорид, кортексин, глицин и др.), аминокислоты (глутаминовая, метионин), витамины группы В, Е способствуют более ранней компенсации нарушенных неврологических функций.

Можно не только вводить иммуноактивные препараты, но и выводить патологические агенты из крови с помощью плазмафереза. При рассеянном склерозе модулирующее действие плазмафереза может быть связано с выведением продуктов распада миелина, антигенов, антител, иммуноактивных веществ. Ввиду возможности аллергической реакции на введение плазмы, приводящей к обострению рассеянного склероза, чаще используют замороженную плазму или белковые кровезаменители. Следует учитывать, что некоторые компоненты плазмы могут выполнять

компенсаторную функцию и их удаление нежелательно, поэтому плазмаферез рекомендуется использовать только при выраженном обострении или прогрессировании заболевания. В последнем случае возможно одновременное введение глюкокортикоидов. Плазмаферез проводят с заменой плазмы в количестве 5% массы тела, всего 3–5 сеансов.

При нетяжелом обострении в ранних стадиях рассеянного склероза можно использовать только неспецифические метаболические и вазоактивные препараты, симптоматическое лечение. В то же время для более быстрого выхода из обострения с минимальными остаточными нарушениями надо реагировать своевременно и адекватно. При признаках поражения ствола мозга, мозолистого тела, выраженных двигательных или координаторных нарушениях пульс-дозы глюкокортикоидов абсолютно обязательны.

При медленно прогрессирующем течении заболевания, например при вторично прогрессирующем, назначение сильных иммуносупрессоров нецелесообразно. В этих случаях более обосновано использование метаболических препаратов, комплексного симптоматического и реабилитационного лечения. При активном вторично прогрессирующем течении в России, всех странах Европы и Северной Америки разрешено использование цитостатика митоксантрона по 5 мг/м^2 площади тела (как правило, от 10 до 20 мг) внутривенно 1 раз в 3 мес. Потенциальная возможность развития лимфопролиферативных заболеваний и кардиотоксического эффекта ограничивает использование этого препарата 6–8 курсами.

При злокачественных, неуклонно прогрессирующих вариантах течения рассеянного склероза применяют сильные иммуносупрессоры. Среди препаратов цитостатического и антипролиферативного действия наиболее активно изучались азатиоприн, циклофосфамид, циклоспорин А, метотрексат. Как правило, эти препараты назначают при неуклонно прогрессирующем течении рассеянного склероза и неэффективности повторных курсов глюкокортикоидов. Изучается эффективность пересадки аутологичных клеток костного мозга, которая осуществляется при совместном ведении пациента неврологами и гематологами по специальному протоколу. При этом после тотальной иммуносупрессии сохраненная клетка костного мозга способствует пролиферации нового пула иммунокомпетентных клеток, не сенсибилизированных к антигенам мозга. При проведении этого экспериментального метода лечения необходимо жестко соблюдать все условия аутотрансплантации, учитывать все показания и противопоказания, возможные побочные эффекты, вплоть до летальных случаев из-за тотальной иммуносупрессии.

Последние десятилетия ознаменовались резким повышением возможностей неврологов в области патогенетического лечения рассеянного склероза, что впервые позволило в определенной степени контролировать активность патологического процесса. Основным методом предупреждения обострений и увеличения длительности ремиссии сейчас является длительное использование иммуномодуляторов и иммуносупрессоров, снижающих активность воспалительного и аутоиммунного процессов. Результаты нескольких хорошо организованных больших рандомизированных клинических испытаний с использованием двойного слепого метода и плацебо, т.е. с выполнением всех современных требований доказательной медицины, показали, что регулярное проведение такого «профилактического» лечения безопасно, позволяет достоверно уменьшить частоту и тяжесть обострений (на 30–50% по сравнению с плацебо), а также достоверно замедлить прогрессирование инвалидности, хотя пока невозможно полностью остановить накопление необратимых неврологических нарушений. Позитивный эффект стабилен на протяжении многих лет наблюдения. Клиническое улучшение подтверждается позитивными изменениями на МРТ в виде уменьшения объема очагового поражения мозга, уменьшения количества активных и новых очагов. Также отмечена позитивная динамика клинических и МРТ показателей у больных со вторично-прогрессирующим рассеянным склерозом с обострениями.

Данный метод длительного лечения получил общее название «терапия препаратами, изменяющими течение рассеянного склероза» (ПИТРС, или Disease modifying treatment — DMT). В настоящее время известно уже несколько препаратов иммуномодулирующего действия. Среди препаратов первой линии — интерферон-β-1b (по 8–9,6 мМЕ или 250 мкг через день подкожно), интеферон-β-1a подкожно (по 44 мкг 3 раза в неделю), интерферон-β-1a внутримышечно (по 30 мкг 1 раз в неделю), глатирамера ацетат (по 20 мг каждый день подкожно). В нескольких исследованиях отмечен дозозависимый эффект при использовании препаратов интерферона-β. Возможно, это связано и с частотой введения препарата. При длительном использовании интерферонов-β отмечаются незначительные побочные эффекты в виде местных реакций на внутрикожное введение, лихорадки (гриппоподобный синдром), депрессии. Выраженность системных побочных эффектов уменьшается при одновременном применении нестероидных противовоспалительных препаратов (например, парацетамола по 500–1000 мг в день). Назначение интерферонов-β следу-

ет начинать с 20–25% рекомендуемой дозы с постепенным переходом через 14–28 дней на полную дозу. При использовании этих препаратов нужно мониторировать биохимические показатели функции печени.

Глатирамера ацетат (ГА) — синтетический полимер из четырех аминокислот: L-аланина, L-глутамина, L-лизина и L-тирозина. При регулярном введении препарата индуцируется рост клона специфичных клеток, способных подавлять аутоиммунную реакцию через продукцию противовоспалительных цитокинов. Предполагается, что пептиды, входящие в состав ГА, вызывают индукцию толерантности, снижение продукции активационных цитокинов. Позитивные клинические эффекты ГА подтверждены данными МРТ и сохраняются длительное время — 5–10 лет. Редким побочным явлением на фоне курса ГА являются системные сосудистые реакции по типу вегетативных кризов. Эти нежелательные явления могут наблюдаться у порядка 5% больных и по клиническим проявлениям близки к «паническим атакам». Также при длительном проведении подкожных инъекций могут развиваться липотрофии кожи.

В последнее время большое внимание привлекает потенциальное нейропротективное влияние ПИТРС, изучается действие модифицированных молекул с пролонгированным действием (пегилированные формы и т.д.).

При неэффективности или непереносимости препаратов первой линии используют препараты второй линии — натализумаб (по 300 мг внутривенно капельно медленно один раз в месяц) и финголимод (по 0,5 мг один раз в день в таблетках). Эти препараты более сильного действия, но имеют определенные побочные эффекты (оппортунистические инфекции для натализумаба, брадикардия и нарушения ритма сердца в начале курса финголимода), поэтому назначаются при неэффективности или непереносимости препаратов первой линии или в особо злокачественных случаях. Проводятся активные исследования других иммуномодулирующих препаратов, в ряде стран уже разрешены к использованию при РС терифлуномид, деметилфумарат и другие новые препараты. Каждый более сильный новый препарат имеет свои побочные реакции, поэтому лечение назначается индивидуально с учетом соотношения польза–риск для каждого конкретного пациента.

Следует подчеркнуть, что курсы ПИТРС первой и второй линии имеют преимущественно предупреждающее действие, т.е. снижают активность заболевания в последующем. При этом могут компенсировать ранее нарушенные функции, но полного восстановления эти препараты не гарантируют. Наиболее эффективно их применение в ранних ста-

диях рассеянного склероза, при нетяжелом поражении ЦНС. На фоне курса ПИТРС возможны обострения заболевания, при которых также назначаются глюкокортикоиды в пульс-дозах.

Рассеянный склероз представляет собой не только медицинскую, но и социальную проблему, так как очень велики и прямая стоимость комплексной терапии с реабилитацией, и непрямые потери из-за длительной невозможности участия молодых людей в общественно полезном труде. В связи с этим в большинстве стран мира назначение ПИТРС, несмотря на их высокую стоимость, для определенной группы больных рассеянным склерозом обязательно. Оптимизация подходов к выявлению таких больных, тактике их ведения, корректировке плана лечения — основная задача ближайшего времени. ПИТРС назначают при установлении достоверного диагноза ремиттирующего рассеянного склероза в соответствии с критериями МакДональда, при активном ремиттирующем течении рассеянного склероза (интерфероны-β также при вторичном прогрессировании с обострениями). При позитивном клиническом эффекте в виде уменьшения частоты обострений и отсутствии резкого усиления тяжести состояния больного (инвалидности) лечение рекомендуется проводить так долго, как его может переносить больной. Исключениями являются беременность, роды и период кормления у женщин, когда ПИТРС противопоказаны, так как не изучено влияние на плод и ребенка. Однако в литературе имеются единичные сообщения о наблюдениях поздней отмены ПИТРС при беременности и об отсутствии влияния ПИТРС на плод. Систематический анализ не проводился, поэтому препараты в таких случаях назначать нельзя. При развитии непереносимых побочных эффектов препарат следует отменять (для интерферонов-β сначала рекомендуется снизить дозу, а при исчезновении побочных реакций вернуться к полной дозе препарата). При отрицательном клиническом результате, т.е. когда частота обострений не уменьшилась, имеется существенное нарастание инвалидизации или переход к быстро прогрессирующему течению рассеянного склероза без обострений, лечение рекомендуется признать неэффективным и используемый препарат отменить. При этом вначале назначается другой препарат первой линии, а при его неэффективности — препараты второй линии, и только затем экспериментальные методы лечения.

В настоящее время проводятся клинические испытания метода индукции толерантности к различным антигенам миелина путем приема иммуносупрессоров, модулированию продукции цитокинов, методы контроля повышенной адгезии и хемотаксиса клеток, методы селективной иммуносупрессии моноклональными телами. Особую группу

составляют препараты пептидной природы с отчетливым регуляторным влиянием как на иммунную, так и на нервную систему, т.е. влияющие на «нейроиммунную сеть». Важная задача — разработка методов нейропротекции, позволяющих предупреждать очаговые и диффузные нейродегенеративные изменения.

Симптоматическая терапия проводится в тесной связи с медико-социальной реабилитацией больных и во многих случаях оказывает большое влияние на состояние больного рассеянным склерозом и на течение заболевания. Важным аспектом симптоматической терапии является снижение патологического мышечного тонуса. Для этого назначают миорелаксанты (тизанидин, баклофен, толперизон), препараты бензодиазепинового ряда (дантролен), иглорефлексотерапию, точечный массаж, применяют методы физической релаксации. При медикаментозной коррекции доза миорелаксантов подбирается индивидуально, постепенно увеличивается с малой до оптимальной, при которой спастичность снижается, но слабость в конечностях не нарастает. Используется локальное введение ботулотоксина, блокирующего передачу в нервно-мышечных синапсах. Введение препарата в определенную мышцу требует хорошего знания анатомии и правил введения этого препарата. После расслабления мышцы большое значение имеют правильная установка конечности, проведение ЛФК для предупреждения повышения тонуса в других мышечных группах. Эффект одной инъекции длится 3–4 мес, часто необходимы повторные инъекции.

Проводят специальные упражнения по «вытягиванию» или «растягиванию» пораженных конечностей, они не дают побочных эффектов и могут существенно снизить тонус. Для получения клинического результата необходимо держать напряженную мышцу в растянутом состоянии не менее 2–4 мин. После того как мышца растянута, ее надо несколько минут держать в такой позиции для индукции медленного расслабления. Растягивание мышц можно проводить с помощью механических и/или пневматических приспособлений. Начинают, как правило, с мышц бедра в положении больного лежа на спине. Этот метод позволяет предупредить развитие контрактур и используется при лечении артрозов.

Нарушения функций тазовых органов, включая нарушения половой функции, можно также корректировать с помощью индивидуально подобранных медикаментозных методов и физиотерапии, например магнитостиму.ляции. При гиперрефлексии детрузора используют антихолинергические препараты, трициклические антидепрессанты. Боль-

шую проблему для больных с нижним парапарезом представляют частые императивные позывы и недержание мочи в дневное и ночное время. В этих случаях препаратом выбора является десмопрессин (аналог вазопрессина), в дозе 20 мкг эффективно снижающий продукцию мочи.

Для лечения гиперактивного мочевого пузыря наиболее часто применяют антихолинергические препараты, например оксибутинин (до 5 мг/сут внутрь или непосредственно в мочевой пузырь) или детрузитол (толтеродин-L-тартарат). К негативной стороне действия холинолитических препаратов относится риск развития задержек мочи, что требует проведения УЗИ мочевого пузыря с определением остаточной мочи в процессе лечения. Возможно использование α_1-адреноблокаторов (тамсулозин) по 0,4 мг в день в течение 2 мес. Важным моментом в лечении расстройств функций тазовых органов является профилактика уроинфекций. В некоторых случаях для полного освобождения пузыря необходима периодическая катетеризация, так как любые нарушения пассажа мочи стимулируют развитие инфекционных заболеваний. Назначают уросептики: 5-НОК или производные нитрофурана (фуразолидон, фуразолин, фурадонин).

Для коррекции дисфункции вегетативной нервной системы применяют вегетотропные средства, при системном головокружении — бетагистин, циннаризин, по показаниям — психотропные препараты.

Важное направление реабилитационного лечения — компенсация двигательных нарушений. В ряде стран активно используют препараты 4-аминоперидина. Улучшается способность к передвижению на фоне повторных курсов препаратов ноотропного действия и комплексных аминокислотных и нейропептидных препаратов. Наряду с широким применением лекарственных препаратов разрабатываются методы коррекции этих нарушений с помощью электро- и магнитостимуляции. Большое значение имеет подбор комплекса ЛФК. Клинический опыт показывает, что максимальное сохранение физической активности и проведение адекватной ЛФК повышают силу паретичных мышц, способствуют выработке нового двигательного стереотипа и компенсации необратимых нарушений. Регулярные физические упражнения (занятия на велоэргометре для ног и рук по индивидуально подобранному графику не менее 30 мин в день) способствуют более быстрому и выраженному восстановлению силы мышц независимо от тяжести клинического состояния больных. В двигательной реабилитации больных активно используют методы, основанные на принципе биологической обратной связи, стабилометрические комплексы и платформы, роботизированные тренажеры.

Серьезной проблемой является коррекция нарушений координации и интенционного тремора. Выраженность этих нарушений можно уменьшить, назначая курсы витамина B_6, β-адреноблокаторов, трициклических антидепрессантов. Для купирования выраженного тремора, достигающего степени гиперкинезов, можно использовать карбамазепин (финлепсин, тегретол) с постепенным увеличением дозы с 0,1 до 1,2 г. При умеренных проявлениях атаксии эффективны аминокислоты, в частности глицин. Важно адекватное лечение депрессии и тревожных состояний, для чего используют антидепрессанты и малые дозы нейролептиков. При синдроме хронической усталости, снижении памяти и астенических проявлениях могут быть полезны глицин, фенотропил и другие препараты, оказывающие тонизирующее действие. Важно своевременное лечение депрессии, чаще используются трициклические антидепрессанты, серотонинергические препараты, антидепрессанты растительного происхождения. Адекватное лечение нейропсихологических и когнитивных нарушений позволяет существенно повысить качество жизни больных.

Профилактика и прогноз. Больные рассеянным склерозом должны избегать инфекций, интоксикаций, переутомления. При появлении признаков общей инфекции необходимо соблюдать постельный режим, принимать десенсибилизирующие средства. Целесообразно ограничение тепловых процедур, противопоказана гиперинсоляция. При рассеянном склерозе рекомендуется сохранять максимальную активность во всех областях жизнедеятельности, если эта активность соответствует возможностям больного и исключает частые переутомления. Социальная изоляция неблагоприятно влияет на течение заболевания, особенно на частоту его осложнений. Такие особенности методов ведения больных, нейрореабилитация в сочетании с современными методами патогенетического и симптоматического лечения изменили клиническую картину заболевания, и у многих больных отмечается благоприятное течение заболевания с длительными ремиссиями.

12.2. ОСТРЫЙ РАССЕЯННЫЙ ЭНЦЕФАЛОМИЕЛИТ

Острый рассеянный энцефаломиелит (ОРЭМ) — воспалительное заболевание ЦНС с остро развивающимся диссеминированным демиелинизирующим поражением головного и спинного мозга.

Этиология. Как и при рассеянном склерозе, в основе ОРЭМ лежат аутоиммунные реакции на различные антигены миелина. Эти реакции развиваются у предрасположенных лиц, но, в отличие от рассеянного

склероза, имеют однофазное течение, т.е. ограничиваются одним обострением и не имеют хронического течения (нет «диссеминации во времени»). Триггером аутоиммунных реакций, по-видимому, является какой-либо известный вирус или вирус с пока еще неизвестными свойствами. Нельзя исключить и влияние токсичных факторов, под воздействием которых может развиваться вторичная демиелинизация. В целом ОРЭМ близок патоморфологически и клинически к обострению рассеянного склероза. Некоторые случаи ОРЭМ очень близки к поствакцинальным и постинфекционным энцефалитам.

Патоморфология. Основу патологического процесса при ОРЭМ составляют множественные крупные периваскулярные очаги демиелинизации, очаговая воспалительная реакция с участием микроглии. Строение очагов такое же, как и при рассеянном склерозе, но воспалительные изменения и отек выражены больше, чем реактивная пролиферация астроглии. В меньшей степени поражаются олигодендроциты. Локализация процесса разнообразна — белое вещество больших полушарий, мозгового ствола, спинного мозга. Могут выявляться изменения в корешках и периферических нервах по типу периаксиального демиелинизирующего процесса.

Клинические проявления. Заболевание начинается остро, часто на фоне или после острой респираторной инфекции. В некоторых случаях наблюдается подострое развитие в течение нескольких недель. Появляются головная боль, недомогание, повышение температуры (иногда значительное), озноб, реже психомоторное возбуждение, парестезии. Могут быть выражены общемозговые симптомы, эпилептические припадки, спутанное поведение и когнитивные нарушения. Обычно имеются умеренные менингеальные знаки. На этом фоне через 2–3 дня появляются разнообразные очаговые симптомы. На МРТ выявляются множественные, обширные, часто сливные очаговые изменения без смещения срединных структур мозга (рис. 12.4). Много очагов одновременно накапливают парамагнитный контраст.

В некоторых случаях доминируют симптомы поражения того или иного отдела ЦНС. Спинальная симптоматика проявляется пара- и тетрапарезами, обычно центральными, но иногда наблюдаются явления периферического пареза. Иногда развивается клиника трансверз-миелита. В отличие от рассеянного склероза, очаги в спинном мозге могут по длине превышать 2–3 сегмента. Часто развивается гемипарез, возникают расстройства чувствительности по проводниковому типу и нарушения функций тазовых органов. Возможен синдром Броун-Секара. Преимущественно стволовая локализация проявляется поражением черепных

нервов (IX, X, XII пары), нередко отводящего и лицевого нервов. В процесс вовлекаются и зрительные нервы, появляются симптомы оптического неврита. Возникают мозжечковые расстройства в виде нистагма, статической и динамической атаксии.

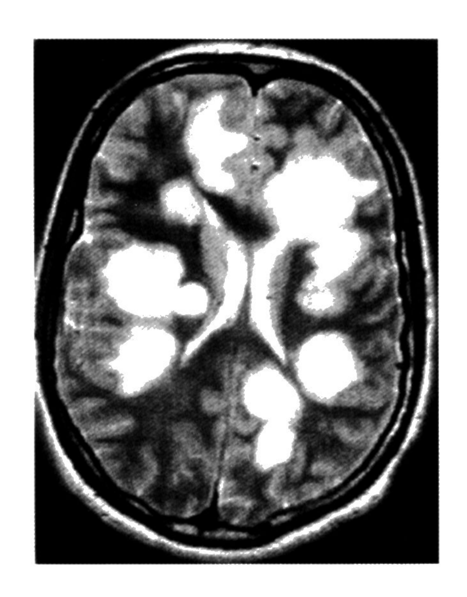


Рис. 12.4. МР-томограмма головного мозга при ОРЭМ. На Т2-взвешенном изображении видны типичные крупные очаги

В цереброспинальной жидкости при ОРЭМ обнаруживаются небольшое увеличение содержания белка, лимфоцитарный плеоцитоз (20–100 клеток в 1 мкл). В остром периоде заболевания в крови отмечаются умеренный лейкоцитоз, повышение СОЭ.

На повторных МРТ при ОРЭМ не выявляются новые очаги и нет повторного появления очагов, накапливающих парамагнитный контраст, что позволяет отличить ОРЭМ от рассеянного склероза. В крайне редких случаях описаны варианты «возвратного» течения ОРЭМ с повторными острыми эпизодами через несколько лет после первого.

Лечение. Препаратами выбора остаются пульс-дозы глюкокортикоидов, которые вводят внутривенно. Назначают антиагреганты, ангиопротекторы, в некоторых случаях эффективны сеансы плазмафереза. В тяжелых случаях возможно использование иммуносупрессоров (митоксантрона). Для восстановления нарушенных функций проводится активная метаболическая терапия (ноотропы, аминокислотные и пептидные препараты, витамины), симптоматическая терапия. В подостром периоде показана активная нейрореабилитация с привлечением методов коррекции биомеханики движений, ЛФК и нейропсихологической коррекции.

Прогноз, как правило, благоприятный. При тяжелом поражении ткани мозга иногда остаются парезы, расстройства чувствительности, снижение зрения, нейропсихологические изменения. Возможно и тяжелое течение ОРЭМ с быстрым нарушением сознания, бульбарными расстройствами и летальным исходом.

Глава 13
ЭПИЛЕПСИЯ

Эпилепсия — хроническое заболевание ЦНС. Симптоматикой его считают неспровоцированные приступы, но у большинства людей могут быть спровоцированные припадки (фебрильные судороги, алкоголь-спровоцированные приступы и т.д.) без преимущественной патологии ЦНС.

Термин «эпилепсия» (греч. *epilepsia* — схватка, судорога, припадок) введен древнегреческим врачом Гиппократом (460–370 гг. до н.э.) в 400 г. до н.э. как обозначение особой болезни мозга, характеризуемой припадками (приступами). Основным симптомом заболевания служат эпилептические приступы (пароксизмы). Эпилептический приступ — клиническое проявление пароксизмальных разрядов в нейронах головного мозга, которые возникают в результате чрезмерной нейронной активности и сопровождаются различными клиническими проявлениями.

Приступ — внезапное непроизвольное кратковременное изменение поведения, включающее изменения моторной активности, вегетативных функций, сознания или чувствительности, сопровождается измененной электрической активностью головного мозга.

Эпилепсия и приступы — одни из самых распространенных неврологических заболеваний и симптомов, которым подвержены люди любого возраста, занимая в структуре неврологической патологии 3-е место.

Средняя распространенность (количество активных случаев эпилепсии) различна в зависимости от страны и в среднем колеблется от 5 до 10 случаев на 1000 человек. Эпилепсия длится в среднем 10 лет (от момента постановки диагноза до полного отказа от принимаемого препарата), хотя у многих больных период активных приступов короче. В 1/3 случаев причина смерти больных связана с приступом. У 20–30% больных заболевание пожизненное, и 1–2% населения земного шара страдают эпилепсией.

Этиология эпилепсии разнообразна. Любая болезнь, поражающая ЦНС, в своем исходе может привести к эпилепсии. Именно поэтому эпилепсию считают полиэтиологическим заболеванием. Ведущим звеном

эпилептогенеза считают дисбаланс в функционировании тормозных и возбуждающих медиаторов мозга. Нарушение равновесия между глутаматергической и ГАМКергической нейромедиацией с преобладанием активности первой приводит к изменению нормального соотношения процессов возбуждения и ингибирования в коре больших полушарий. В настоящее время накоплены многочисленные экспериментальные и клинические доказательства того, что расстройства нейромедиации (в первую очередь глутамат- и ГАМКергической) могут быть первичным патогенетическим механизмом эпилепсии.

Причины активации глутаматергической и угнетения ГАМКергической нейромедиации:

- избыточный синтез или высвобождение глутамата;
- уменьшение синтеза и высвобождения ГАМК в синаптическую щель;
- повреждение глутаматных и ГАМК-рецепторов;
- образование аутоантител к не NMDA-глутаматным рецепторам и др.

Эти процессы приводят к тому, что в мембране нейронов открывается избыточное количество хемозависимых ионных каналов Na^+ и Ca^+, уменьшается число открытых каналов K^+ и Cl^-, что вызывает деполяризацию трансмембранного потенциала, а сами нейроны становятся склонными к спонтанному пароксизмальному деполяризационному сдвигу и у них развивается гиперчувствительность к разрядам других нейронов. Именно эти процессы служат мишенями для противоэпилептических лекарственных препаратов.

В детском возрасте наиболее частыми причинами эпилепсии считают генетические синдромы и родовую травму. Цереброваскулярные расстройства характерны для эпилепсии старческого возраста.

Эпилепсия очень различается по степени тяжести и течению. Так, у одних пациентов эпилепсия легкого течения с приступами, которые полностью контролируют медикаментозно, а у других пациентов — резистентная эпилепсия с множественными приступами, несмотря на адекватное медикаментозное лечение. Эпилепсию считают эпизодическим, пароксизмальным состоянием, которое зачастую невозможно предугадать.

Человек, перенося приступ, обычно очень напуган, как и его близкие. Более того, эпилепсия приводит к социально-экономическим последствиям (ограничение вождения, ощущение неловкости при нахождении в обществе, изменение трудоспособности). Именно поэтому соответствующее лечение должно включать обучение пациента, подго-

тавливая его эмоциональное состояние и предоставляя соответствующую информацию работодателям и правовым органам.

Наибольшая озабоченность больных эпилепсией в непредсказуемости, неожиданности приступа. Они могут случиться на работе либо в общественном месте. Даже пациенту, перенесшему за свою жизнь несколько приступов, сложно жить без постоянной боязни возникновения приступов. Вдобавок также многие больные боятся получить тяжелые повреждения или умереть во время приступа. Соответственно врач не только должен назначать препараты, но и отдавать себе отчет в том, как заболевание влияет на качество жизни пациента, как облегчить жизнь больному всеми возможными способами.

В связи с этим врачебная помощь пациентам с эпилепсией должна быть направлена не только на медикаментозное контролирование приступов, но и необходимо учитывать, что данное заболевание **затрагивает** основы его существования как **личности**. Простое купирование приступов без учета социальной и эмоциональной составляющей недостаточно: лечение должно быть направлено и на **повышение качества жизни пациента**.

Упоминая слово «приступ», часто характеризуют неопределенное состояние, сообщающее о внезапном, катастрофическом событии, особенно если точная природа его не установлена. Приступ определяют как пароксизмальное, непродолжительное событие, служащее результатом патологической активности нейронов головного мозга. Однако бывают ситуации, когда точная природа описываемого события не может быть установлена.

Ряд приступов может не быть эпилептическими. Неэпилептические приступы могут служить реакцией на некоторые экзогенные факторы, вызвавшие расстройство функционирования ЦНС, например гипоксия, токсины/нейротоксины или лихорадка (табл. 13.1).

Проведение **дифференциальной диагностики** позволит правильно поставить диагноз и своевременно назначить необходимое лечение.

Эпилептические же приступы возникают из определенных отделов мозга (локальные, парциальные) или могут генерироваться диффузно — обширная дисфункция мозга (генерализованные).

Главные особенности эпилептических приступов, которые отличают их от другой активности, заключаются в их стереотипности и рецидивировании (повторении). Приступы возникают без сознательного волевого поведения, т.е., например, при клонических судорогах максимальное сокращение скелетной мускулатуры чередуется с последующим расслаблением. Этот очень простой двигательный паттерн не выполняет

никакой полезной деятельности и находится в контрасте с обычной целенаправленной комплексной активностью, которую осуществляют наши мышцы.

Таблица 13.1. Неэпилептические приступы, имеющие сходные черты с эпилепсией

Синкопальные состояния	Ваговазальные. Кардиальные (синдром Адамса–Стокса)
Психогенные нарушения	Психогенные припадки. Тики
Нарушения, связанные со сном	Ночные кошмары, ночные страхи. Сомнамбулизм. Сомнилоквия (сноговорение)
Миоклонии и сходные состояния	Эссенциальные миоклонии. «Вегетативные миоклонии». Физиологические вздрагивания во сне
Мигрени и сходные состояния	Осложненная мигрень. Синдром мигрень–эпилепсии

Вторично генерализованные тонико-клонические приступы могут развиться из парциальных приступов или быть изначально (первично) генерализованными. Хотя генерализованные тонико-клонические приступы неразличимы по клиническому течению, очень важно обнаружение причин их возникновения для соответствующего лечения. Именно поэтому была создана классификация эпилептических приступов Международной лиги по борьбе с эпилепсией (ILAE).

Классификация и характеристика по ILAE

- Парциальные приступы (фокальные).
  - Простые парциальные приступы с симптомами:
    - ✧ моторными;
    - ✧ соматосенсорными или специфическими;
    - ✧ вегетативными;
    - ✧ психическими.
  - Сложный парциальный приступ с:
    - ✧ последующим нарушением сознания;
    - ✧ нарушением сознания в припадке.
  - Парциальные приступы вторично генерализованные:
    - ✧ простые парциальные приступы, переходящие в генерализованные;
    - ✧ сложные парциальные приступы, переходящие в генерализованные;

  - ✧ простые парциальные приступы, переходящие в сложные парциальные приступы, которые развертываются во вторично-генерализованные приступы.
- Генерализованные приступы (судорожные или бессудорожные).
  - Абсансные приступы:
    - ✧ типичные абсансные приступы (petit mal);
    - ✧ атипичные.
  - Миоклонические приступы.
  - Клонические приступы.
  - Тонические приступы.
  - Тонико-клонические приступы (grand mal).
  - Атонические приступы.
- Неклассифицируемые эпилептические приступы.

Неклассифицируемые эпилептические приступы включают все типы приступов, которые не могут быть классифицируемы из-за неполных данных или несоответствия категориям в классификации (например, неонатальные судороги с плавающими движениями).

Одной из важнейших разработок в эпилептологии считают принятие международной классификации эпилептических приступов (ICES). Суть классификации — в распознавании двух основных видов приступов, которые начинаются локально в отдельном участке мозга и затем могут распространяться на весь головной мозг (парциальные, фокальные), и те, которые изначально генерируются из обоих полушарий головного мозга — первично генерализуются при возникновении (генерализованные). Базовой основой данной классификации служит признание высокой и тонкой нейронной организации мозга со сложными специфическими функциями, которые локализованы в строго определенных анатомических областях. Именно поэтому эпилептические приступы, генез которых происходит в определенных зонах головного мозга (фокусах), классифицируют как парциальные (локальные). Наоборот, те приступы, для которых не найден локальный источник, называют генерализованными. Это разделение по физиологическим критериям показало себя полезным в понимании эпилепсии и определении терапевтических стратегий.

Электроэнцефалография (ЭЭГ) служит неотъемлемым методом в классификации приступов: парциальные приступы имеют локальные нарушения, когда генерализованные затрагивают оба полушария головного мозга с самого начала (табл. 13.2).

Таблица 13.2. Клинические и электроэнцефалографические признаки эпилептических приступов

Приступ	Продолжительность	Потеря сознания	Постприступный период	ЭЭГ во время приступа
Простой парциальный	5–10 с	Нет	Нет	Норма или фокальные спайки
Сложный парциальный	Различная, 5–10 с, 1–2 мин, более 5 мин редко	Да	Да	Локальная активность, распространяемая на одно или два полушария
Абсанс	5–10 с	Да	Нет	Генерализованные (3 Гц) спайк-медленноволновые разряды
Генерализованный тонико-клонический	1–2 мин	Да	Да	Серии генерализованных высокоамплитудных спайков

Простые парциальные приступы также подразделяют в зависимости от состояния сознания. Приступы, при которых не происходит потери сознания, называют простыми. Примером простого парциального приступа считают ощущение ветерка в конечности. Термин «аура» служит точным греческим словом, собирательным понятием, которое было описано в медицинских трудах Гиппократом как первые ощущения молодого человека перед тем, как у него случился генерализованный тонико-клонический приступ. Теперь известно, что начало этого приступа происходит в соматосенсорной зоне коры головного мозга контралатерально конечности, в которой больной испытывает ощущения. Простой парциальный приступ может перейти во вторично генерализованный тонико-клонический приступ. Используя старую терминологию, этот пациент был бы описан как имеющий ауру, перешедшую в grand mal приступ. Джексоновские приступы — припадки, при которых пациент имеет клонические судороги, обычно в руке, контралатерально повреждению в моторной зоне коры головного мозга, прогрессирующие до вторично генерализованных тонико-клонических судорог.

Простые моторные приступы возникают в моторной коре (лобная доля). Обычно они состоят из частой клонической активности. Простые парциальные приступы могут иметь соматосенсорные феномены (ощущение ветерка), зрительные (вспышки света, простые галлюцинации), зрительные нарушения (макропсия), слуховые (жужжание, гул), обонятельные, вкусовые и головокружения. Вегетативные симптомы

включают ощущения в эпигастрии (ощущения, как его описывают некоторые, когда едешь вниз на американских горках), покраснение кожи, бледность, потение, расширение зрачка. Психические симптомы включают страх, злобу, дереализацию и déjà vu (явление уже виденного).

Эти признаки и психологические феномены порой бывает сложно дифференцировать. Два ключевых момента эпилептического приступа, которые отличают его от манифестации психиатрических нарушений:

- приступ происходит пароксизмально, без предупреждений и предшествующих провоцирующих моментов;
- случается у больных, которые не имеют подозрительных психических расстройств.

Важен также тот факт, что простой парциальный приступ длится меньше минуты. Иногда, однако, бывает сложно распознать, что же с пациентом — либо паническая атака, либо простой парциальный эпилептический приступ с психической аурой, а лечение этих состояний разное.

Сложные парциальные приступы вызывают спутанность или потерю сознания. В 1954 г. Пенфилд использовал термин «автоматизм» для описания бессознательных, бессмысленных поведенческих моментов, наблюдаемых во время сложного парциального приступа. Пациент со сложными парциальными приступами может проявлять активность, которая поверхностно возникает в норме, но это делается без кажущегося понимания окружающей действительности. Сложные парциальные приступы могут длиться пару секунд. Эти короткие эпизоды бывают спутаны с абсансами и далеко нечасто могут быть названы petit mal. Однако дифференциальную диагностику между этими типами приступов необходимо провести, потому что препараты, используемые для лечения абсансов, неэффективны при сложных парциальных приступах. Большинство сложных парциальных приступов длится от 1 до 3 мин, иногда дольше. У пациентов часто бывает постприпадочное состояние, длящееся несколько минут. Больные не могут вспомнить события, происходящие с ними во время приступа.

Вторично генерализованные тонико-клонические приступы. Любые парциальные припадки могут преобразоваться во вторично генерализованные тонико-клонические приступы.

Первично генерализованные приступы. Генерализованные приступы могут быть судорожными (тонико-клонические, grand mal) и бессудорожными (petit mal). Абсансные приступы многие называли в прошлом

petit mal. В средневековой Франции термин grand mal переведен как «большой недуг», использовали его для характеристики большой эпилептической атаки. Наоборот, термин petit mal (малый недуг) был предназначен для описания малого приступа. Термины grand mal и petit mal сегодня не специфичны, хотя их используют до сих пор.

Абсансные приступы наиболее характерны для детского возраста. Они манифестируют нарушением сознания, закрыванием глаз, пристальным взглядом и малыми движениями мимической мускулатуры. Они длятся от нескольких секунд до минуты. Однако могут повторяться до сотни раз в течение дня и иметь очень короткий межприступный интервал.

Миоклонические приступы представляют быстрые мышечные подергивания. Они могут быть как билатеральны, так и унилатеральны. Их обычно встречают при специфических эпилептических синдромах. Обычно потери или нарушения сознания не происходит. Однако миоклоническая активность может быть ассоциирована с другой неврологической патологией (болезнь Крейтцфельдта–Якоба, аноксия). Миоклонус достаточно сложен в распознавании по клинической картине.

Тонические приступы представляют тонический спазм мышц лица и туловища, сопряженный со сгибанием верхних конечностей и разгибанием нижних. Чаще всего встречают в детстве, может вести к падениям.

Клонические и миоклонические приступы могут иметь сходство, за исключением того, что при клонических судорогах происходит потеря сознания и частота их меньше, нежели чем миоклонических.

Тонико-клонические приступы — наиболее драматичные и ужасные из всех видов приступов. Генерализованные тонико-клонические судороги начинаются внезапно, без предупреждения (если пациент сообщает о том, что присутствует аура, припадок более напоминает парциальный приступ с вторичной генерализацией). Обычно в начале происходит «эпилептический крик» из-за тонического сокращения мышц диафрагмы и грудной мускулатуры. Генерализованная тоническая фаза приступа затем начинает прерываться незначительными периодами релаксации, за которыми вновь следует тонический компонент. После этого периоды релаксации становятся все более частыми, присоединяется клонический компонент. Приступ обычно сопровождается явной тахикардией и повышением артериального давления. Продолжительность приступа составляет от одной до нескольких ми-

нут. Изредка приступы могут идти один за другим, без существенных интервалов. Это состояние называют эпилептическим статусом. После окончания приступа (фаза релаксации) возможно расслабление сфинктеров (анального и мочевого пузыря), что не служит патогномоничным признаком фазы релаксации. Больной может прийти в сознание через 10–15 мин, но спутанное состояние сознания и тошнота могут сопровождать его в течение нескольких часов либо целого дня.

Для атонических приступов характерно то, что у больного как бы отказывают ноги, и он внезапно падает на пол, потеряв устойчивость. Наиболее часто данные приступы наблюдают у детей с синдромом Леннокса–Гасто. Приступы, как правило, длятся несколько секунд и не сопровождаются потерей сознания. Однако опасность в том, что риск получения травмы при падении очень велик. Часто бывает сложно дифференцировать атонические и тонические приступы.

Эпилептические приступы служат неспецифическим симптомом какого-либо заболевания, природу которого предстоит установить в дальнейшем (по аналогии с тем, что лихорадка — симптом множества заболеваний). Международная лига по борьбе с эпилепсией (ILAE) предложила **классификацию эпилепсии и эпилептических синдромов** (см. ниже).

- Локально-обусловленная (фокальная, локальная, парциальная) эпилепсия и синдромы.
  - Идиопатическая, начало заболевания связано с возрастом (известно два синдрома, в будущем могут быть открыты и другие):
    - ✧ доброкачественная эпилепсия детского возраста с центротемпоральными спайками;
    - ✧ эпилепсия детского возраста с окципитальными пароксизмами.
  - Симптоматическая (охватывает великое множество индивидуальных различных синдромов, которые различны анатомически, клинически, по типу приступа и этиологически). Эпилептические синдромы неизвестной этиологии классифицируют как криптогенные.
- Генерализованная эпилепсия и эпилептические синдромы.
  - Идиопатическая, начало заболевания связано с возрастом:
    - ✧ доброкачественные семейные судороги новорожденных;
    - ✧ доброкачественные спорадические судороги новорожденных;
    - ✧ доброкачественная миоклоническая эпилепсия младенчества;
    - ✧ детская абсансная эпилепсия (пикнолепсия);
    - ✧ ювенильная абсансная эпилепсия;

  - ✧ ювенильная миоклоническая эпилепсия (impulsive petit mal, синдром Янца);
  - ✧ эпилепсия пробуждения с тонико-клоническими приступами;
  - ✧ другие формы генерализованной идиопатической эпилепсии, если они не принадлежат какому-либо синдрому, могут быть классифицированы как генерализованная идиопатическая эпилепсия.
- – Идиопатическая и/или симптоматическая эпилепсия в порядке возрастного появления:
  - ✧ синдром Веста (инфантильные спазмы, пропульсивные приступы);
  - ✧ синдром Леннокса–Гасто (детская миоклоническая астатическая эпилепсия с энцефалопатией);
  - ✧ эпилепсия с миоклонико-астатическими приступами;
  - ✧ эпилепсия с миоклоническими абсансами.
- – Симптоматическая эпилепсия:
  - ✧ неспецифической этиологии;
  - ✧ ранняя миоклоническая энцефалопатия;
  - ✧ специфические синдромы (эпилептические приступы могут осложнять многие болезненные состояния, а также включенные заболевания, при которых приступы служат характерной особенностью).

- Неопределенные эпилептические синдромы и эпилепсия (или фокальная, или генерализованная).
  - – С билатеральной генерализацией и фокальными приступами:
    - ✧ неонатальные приступы;
    - ✧ тяжелая миоклоническая эпилепсия младенчества;
    - ✧ эпилепсия с продолжающимися комплексами пик–волна в медленноволновом сне;
    - ✧ синдром афазии–эпилепсии (Ландау–Клеффнера).
  - – Без определенной генерализации или фокальных особенностей (все случаи клинических и ЭЭГ-находок, не классифицируемых как парциальный или генерализованный приступ, как в случае эпилепсии сна с большими судорожными приступами).
- Специальные синдромы.
  - – Обусловленные приступы:
    - ✧ фебрильные судороги;
    - ✧ приступы, вызванные стрессом, гормональной перестройкой, лекарствами, алкоголем или депривацией сна.

– Изолированные, неспровоцированные эпилептические пароксизмы.
– Эпилепсия, характеризуемая специфическими вариантами увеличения темпа приступов.
– Хроническая прогрессирующая эпилепсия детского возраста (эпилепсия Кожевникова).

Для многих из указанных синдромов прослеживают специфичность начала заболевания в определенном возрасте и четко описана клиническая характеристика.

Первым шагом для установления эпилептического синдрома считают точное описание и классификацию приступа у данного пациента. Эпилептический синдром может манифестировать несколькими различными типами приступов. Например, пациент может иметь простые парциальные приступы с моторными проявлениями и вторично генерализованный приступ с тонико-клоническими судорогами, но в рамках одного синдрома, или пациент с ювенильной миоклонической эпилепсией имеет абсансы, миоклонические и генерализованные тонико-клонические приступы. Следовательно, во время постановки диагноза и эпилептического синдрома врачи должны основываться на ряде факторов.

Факторы, необходимые для идентификации эпилептического синдрома:
- тип приступа;
- ЭЭГ (между приступами и, желательно, во время приступа — ЭЭГ-видеомониторинг);
- этиология;
- МРТ;
- ответ на лечение противоэпилептическими препаратами (ПЭП);
- наследственность;
- анамнестические данные, история настоящего заболевания.

В классификации эпилептических синдромов главное различие основывается на типе приступа у пациента, т.е. фундаментальным критерием считают конкретный тип — это эпилепсия парциальная (фокальная) или генерализованная.

Многие этиологические факторы, вызывающие эпилепсию, обнаружены в настоящее время. Эпилепсию на фоне заболевания ЦНС называют вторичной или симптоматической. Если этиология неизвестна, используют термин «криптогенная эпилепсия». Если причина выяснена, то диагноз будет сформулирован следующим образом: симптоматическая фокальная эпилепсия. Эпилепсию без патологии ЦНС

называют первичной или идиопатической. Неотъемлемым в классификации считают положение о том, что первичная (идиопатическая) эпилепсия генетически обусловлена. Последние исследования показали, что присутствует связь между эписиндромами и генными дефектами и продуктами экспрессии генов. Первичная эпилепсия лучше поддается лечению и имеет лучший прогноз, нежели вторичная.

Правильная классификация приступов имеет высокую диагностическую ценность в определении, какая область мозга вовлечена в процесс эпилептогенеза.

Локально-обусловленная (фокальная, локальная, парциальная) эпилепсия описана как идиопатическая, так и симптоматическая. В случае идиопатической (возможно, генетической) выделяют несколько специфичных синдромов, проявляющихся в детстве специфическими клиническими и ЭЭГ-симптомами. Существует множество вариантов и симптоматической эпилепсии.

ИДИОПАТИЧЕСКАЯ ЭПИЛЕПСИЯ

Доброкачественная эпилепсия детского возраста с центротемпоральными спайками (роландическая, BECTS)

Обычный эписиндром составляет четвертую часть всех случаев эпилепсии среди детей школьного возраста. Дебют в возрасте от 3 до 13 лет. Простой парциальный приступ начинается с мимической мускулатуры и непостоянно генерализуется в тонико-клонические судороги. Наиболее часто приступы возникают в ночное время. Дети имеют нормальный неврологический статус и никакой другой сопутствующей патологии. ЭЭГ-паттерны состоят из фокальных высокоамплитудных спайков, острых волн с односторонним преобладанием в центрально-средневисочных отведениях, которые наиболее высокочастотны во время сна и при фотостимуляции. Заболевание имеет генетическую этиологию, аутосомно-доминантный тип наследования и характерные паттерны на ЭЭГ. Однако менее чем 25% пациентов с изменениями на ЭЭГ ни разу не переносили приступ. Недавние исследования продемонстрировали связь между хромосомой 15q14 и семьями с BECTS. Прогноз заболевания очень благоприятный, приступы протекают в мягкой форме, имеют тенденцию к самоизлечению. Легко контролируются карбамазепином, фенитоином. Излечение происходит без последствий к возрасту 15 лет.

Эпилепсия детского возраста с окципитальными пароксизмами

Заболевание менее распространено. Характеризуется дневными припадками, начинающимися со зрительных симптомов, за которыми следует сложный парциальный приступ. После приступа часто возникает головная боль. На ЭЭГ — билатерально синхронные высокоамплитудные комплексы «пик–волна», исходящие из затылочных отведений. Прогноз благоприятный.

СИМПТОМАТИЧЕСКАЯ ЭПИЛЕПСИЯ

Локально-обусловленная (фокальная) симптоматическая эпилепсия

Самый часто встречаемый синдром у взрослых пациентов. Может быть обусловлен рядом очевидных этиологических факторов.

Некоторые **причины симптоматической локально обусловленной эпилепсии следующие**.

- Сосудистые:
  - инсульт;
  - ДЦП (детская гемиплегия);
  - артериовенозные мальформации;
  - синдром Стерджа–Вебера;
  - аневризмы (субарахноидальные кровоизлияния);
  - тромбозы синусов и вен;
  - гипертензионная энцефалопатия;
  - нарушения кроветворения (серповидно-клеточная анемия).
- Инфекционные:
  - абсцессы;
  - менингиты и энцефалиты;
  - токсоплазмоз;
  - краснуха;
  - синдром Расмуссена;
  - цистециркоид.
- Опухоли:
  - менингиомы;
  - глиомы;
  - дизэмбриогенетические;
  - метастатические.
- Дегенерации:

- болезнь Альцгеймера;
- рассеянный склероз.

- Врожденные причины:
  - гетеротопия коры;
  - кортикальная дисплазия.
- Травмы:
  - пренатальная и родовая;
  - ЧМТ.
- Криптогенные (причина не идентифицирована).

Несмотря на великое множество этиологических факторов, приступы ограничиваются парциальными и часто прогрессируют во вторично генерализованные тонико-клонические судороги.

Поражение может быть множественным (диффузным), например аноксия, ЧМТ или инфекция. Другие причины более локализованы, такие как цереброваскулярные заболевания (инсульт, артериовенозные мальформации, субарахноидальные кровоизлияния, тромбоз синусов головного мозга), опухоли мозга (астроцитомы, менингиомы, глиобластомы, метастатическое поражение) и срединный височный склероз. Срединный височный склероз служит одним из этиологических факторов эпилепсии, который поддается лечению хирургическим путем.

Однако, несмотря на накопленные данные и использование современных диагностических методик, в определенных случаях причину эпилепсии не находят — тогда ее называют криптогенной эпилепсией. Современные МР-томографы с высоким разрешением позволяют установить у многих пациентов с фармакорезистентной эпилепсией кортикальную гетеротопию коры или миграционные нейронные дефекты.

ГЕНЕРАЛИЗОВАННАЯ ЭПИЛЕПСИЯ И СИНДРОМЫ

Генерализованную эпилепсию наиболее часто встречают в педиатрической практике. Идиопатическая (генетическая) эпилепсия была хорошо изучена за последние несколько лет, и на самом деле выделение генных мутаций подтвердило концепцию о специфичности данных синдромов.

Идиопатическая эпилепсия, начало заболевания связано с возрастом

Доброкачественные семейные судороги новорожденных

Редкий синдром. Характеризуется генерализованными приступами, в большинстве случаев происходящими на первой неделе жизни.

Должны быть дифференцированы с другими более тяжелыми неонатальными судорожными синдромами. Характерны наличие семейного анамнеза и спонтанное излечение через несколько дней от возникновения. Была обнаружена делеция хромосомы 20q13.3. ДНК данной области кодирует кальциевые каналы, устанавливая четкую связь между продуктом генной экспрессии и клиническим синдромом. Другой нечасто встречаемый синдром — доброкачественная миоклоническая эпилепсия младенчества, которую дифференцируют по ЭЭГ (вспышки пик-волновой активности, наложенной на нормальную в остальном энцефалограмму).

Детская абсансная эпилепсия (пикнолепсия)

Ранее называли petit mal эпилепсия. Однако широкое злоупотребление этим термином привело к его замене на детскую абсансную эпилепсию. Термин «пикнолепсия» (от греч. пикнос — частый, лепсис — приступ) также используют для описания состояния, так как приступы случаются сотни раз за день. Они представляют собой абсансы. Несмотря на то что приступы очень короткие, высокая частота их возникновения в течение дня ведет к определенным нарушениям деятельности ребенка, что сказывается на темпах развития и школьной успеваемости. ЭЭГ характеризуется классическим феноменом — генерализованные билатерально-синхронными 3 Гц спайк–медленная волна комплексами на фоне нормальной ЭЭГ в межприступный период. Детская абсансная эпилепсия составляет от 2 до 4% всей детской эпилепсии. Главный дифференциальный признак абсанса — короткий сложный парциальный приступ. Детская абсансная эпилепсия в 40% случаев входит в ремиссию, поэтому пожизненное лечение не всегда необходимо. Наиболее эффективными препаратами при детской абсансной эпилепсии считают этосуксимид и вальпроаты. Поскольку эпилепсия доброкачественная, в первую очередь рекомендуют этосуксимид, а вальпроаты применяют позже в случае недостаточности эффекта или если имеются генерализованные тонико-клонические судороги. У некоторых больных генерализованные тонико-клонические судороги могут возникнуть впоследствии в дальнейшей жизни. Это объясняют генетической предрасположенностью и предполагают наличие специфического гена.

Ювенильная миоклоническая эпилепсия (JME impulsive petit mal, синдром Янца)

Ювенильная миоклоническая эпилепсия (JME) начинается в подростковом возрасте и характеризуется синдромом из триады

приступов (миоклонические, абсансные и генерализованные тонико-клонические). Миоклонические приступы часто происходят по утрам и затрагивают в большинстве случаев верхние конечности. Генерализованные тонико-клонические судороги также обычно происходят утром. Сравнительно труднее заподозрить абсансные приступы. Не все больные имеют все три типа приступов, характерных для JME, диагностика основана на данных ЭЭГ и истории заболевания. Важно дифференцировать JME с локально-обусловленной эпилепсией, так как лечение высокоспецифично. Наблюдают отсутствие эффекта от лечения фенитоином и карбамазепином, в то время как лечение вальпроатами очень эффективно. Выделен специфический локус на хромосоме 6p21.2–p11, который связан с этим семейным синдромом.

Симптоматическая и/или идиопатическая эпилепсия

Эта группа генерализованной эпилепсии состоит из смешанных клинических синдромов. При попытке объединения в классификацию видно, что манифестация их сходна. Некоторые группы детей имеют определенную этиологическую причину заболевания, у остальных же эпилепсия является криптогенной. В противоположность генерализованным идиопатическим эпилепсиям, где приступы сочетаются с нормальным уровнем интеллектуального развития, в этой группе типично замедление умственного развития.

Инфантильные спазмы (синдром Веста)

Данное заболевание также известно под названием «синдром Веста». Дебют его происходит между 4 или 12 мес. Синдром характеризуется специфическим типом приступа — спазм, который включает сгибание головы, туловища, рук и ног (молниеносные клонические судороги), с приведением или отведением рук. Они очень быстрые, длящиеся буквально секунды, их называют молниеносными приступами. Припадки могут случаться до сотни раз за день. Дети с данным синдромом развиваются нормально до того, пока синдром не манифестирует, и с этого момента происходит замедление психомоторного развития. Приблизительно две трети пациентов имеют ЭЭГ-паттерн, который называют гипсаритмией, а у одной трети отмечают другие значительные нарушения ЭЭГ. Паттерн гипсаритмии представляет дезорганизованный смешанный ритм из спайков и медленных волн, различных в каждом полушарии.

Прогноз синдрома Веста связан с подлежащей мозговой патологией, адекватностью и рациональностью проводимого лечения. Пациенты с

идиопатическими младенческими спазмами, которые оптимально отвечают на проводимую терапию, имеют наилучший прогноз. У пациентов с тяжелой энцефалопатией наихудший прогноз. Среди всех детей с инфантильными спазмами 20% умирают до 5-летнего возраста. Среди выживших от 75 до 93% — умственно отсталые, до 50% больных имеют эпилепсию в последующем, и у 50% синдром Веста переходит в синдром Леннокса–Гасто.

Общепринятое лечение синдрома Веста — АКТГ, не позднее чем через 1 мес от манифестации синдрома. Лечение ассоциировано с 5% смертностью из-за осложнений АКТГ-терапии, в большинстве случаев вследствие инфекции. Когда АКТГ и стероидные гормоны неэффективны, применяют обычное противосудорожное лечение, в основном бензодиазепины, такие как клоназепам. Существуют данные, что вигабатрин особенно эффективен для купирования приступов при синдроме Веста.

Синдром Леннокса-Гасто

Синдром Леннокса–Гасто представлен комбинацией приступов: аксиальные (осевые) тонические атаки тонико-клонических судорог, атипичных абсансных припадков и атонические (дроп-атаки) миоклонико-астатических судорог; с умственными отклонениями и специфическим спайк–медленно волновым (<2,5 Гц) паттерном на ЭЭГ. Лечение данного синдрома достаточно сложно. Вальпроаты, бензодиазепины и фелбамат[℘] наиболее эффективны, но некоторые из других препаратов иногда вызывают аггравацию акинетических приступов и атипичных абсансов.

Неопределенные эпилептические синдромы (фокальные или генерализованные приступы)

В данную категорию включен ряд педиатрических синдромов, чья клиническая природа еще полностью не выяснена. Некоторые пациенты могут переносить смесь из фокальных и генерализованных приступов, как на ЭЭГ, так и клинически. Эта группа включает ряд случаев миоклонической эпилепсии с умственной отсталостью.

Специальные синдромы

Данная категория включает состояния, при которых приступы не происходят спонтанно и очень часто связаны с каким-либо специфическим стимулом. Именно поэтому вероятно, что эти пациенты име-

ют предшествующую дисфункцию ЦНС. Однако, в отличие от других эпилептических синдромов, описанных выше, лечение данных состояний заключается в исключении контакта с провоцирующим фактором или специфическим стимулом либо получение лечения только во время возможного контакта с ним. В эту группу также входят пациенты с изолированными приступами и пониженным судорожным порогом.

Обусловленные приступы – фебрильные судороги

Судороги распространены среди детей в возрасте от 3 мес до 5 лет, при лихорадке и отсутствии других очевидных причин. Семейный анамнез фебрильных судорог был представлен в диапазоне от 8 до 22% пациентов и от 9 до 17% кровных родственников. В ходе данного исследования установлено: потомки пациентов с фебрильными судорогами имеют вероятность в 11% случаях страдать тем же самым типом приступов. У некоторых семей с анамнезом фебрильных судорог обнаружено специфическое сцепление с хромосомой 19q13.1, которая может кодировать мутацию β-1-субъединицы потенциалзависимого натриевого канала. В ходе исследования популяции установлено, что фебрильные судороги относительно доброкачественны. Они не связаны с повышенным риском развития умственной отсталости или серьезных вовлечений в процесс нервной системы. Более того, шанс развития эпилепсии после перенесенных судорог очень невелик: 3% больных в возрасте до 7 лет и 7% больных в возрасте до 25 лет. Возникновение эпилепсии наиболее вероятно при наличии факторов риска.

Факторы фебрильных судорог, связанных с повышением риска возникновения эпилепсии в возрасте до 7 лет:

- семейный анамнез эпилепсии;
- предшествующая неврологическая патология;
- сложные фебрильные судороги (продолжительность более 15 мин либо более одного приступа за 24 ч);
- фокальные фебрильные судороги.

Риск повторения фебрильных судорог связан с возрастом пациента при возникновении первого фебрильного приступа. Риск рецидива составляет 34%, хотя он обратно пропорционален возрасту возникновения. Среди пациентов, перенесших фебрильный приступ в возрасте до 12 мес, риск рецидива составляет 50%. Терапия спорна, многие педиатры-неврологи не рекомендуют лечить простой фебрильный приступ. Побочный эффект фенобарбитала, в большинстве своем затрагивающий поведенческую сферу, ожидают у 40% пациентов. Незна-

чительные побочные эффекты фенобарбитала в познавательной сфере компенсируют его выгодные стороны и эффекты. В Европе используют свечи с диазепамом для превентивной терапии фебрильных судорог при лихорадочных состояниях.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА И ОЦЕНКА ПРИСТУПОВ

Самой трудной задачей в предварительной оценке приступа считают определение его природы: эпилептической либо неэпилептической. Многие события, сопровождаемые потерей сознания и «ненормальными телодвижениями», — не эпилептические припадки. Эпилептический приступ должен быть четко отдифференцирован от других состояний, поскольку подходы к лечению совершенно разные. Вторым сложным шагом считают определение вероятности того, насколько произошедший приступ служит предвестником или дебютом эпилепсии. Не каждый приступ приводит к эпилепсии. На протяжении жизни 11% людей имели хотя бы один приступ, а эпилепсией страдают 2–3%. Это означает, что только одна треть пациентов, перенесших приступ, заболевают эпилепсией. Именно поэтому при возникновении приступа не обязательно наличие у человека эпилепсии. Однако впервые в жизни возникший приступ может быть и предвестником данного заболевания. Для точного определения характера приступа и его причины необходимо провести дифференциальную диагностику.

Оценка первого приступа

- История события:
  - внимательно узнать все события дня накануне приступа;
  - наличие ауры;
  - описание приступа и очевидных обстоятельств данного события очевидцами или родственниками;
  - постприпадочное состояние — через какое время пришел в сознание, наличие какого-либо неврологического дефицита.
- Анамнестические данные:
  - фебрильные судороги;
  - черепно-мозговая травма (ЧМТ);
  - цереброваскулярная болезнь (ЦВБ), ишемическая болезнь сердца (ИБС);
  - рак;
  - злоупотребление чем-либо;
  - инфекционные болезни.

- Семейный анамнез:
  - фебрильные судороги;
  - эпилепсия у родителей или ближайших родственников;
  - история неврологических расстройств.
- Социальное положение:
  - миграция;
  - занятие.
- Общий осмотр:
  - следы повреждений;
  - сердечно-сосудистая система;
  - кожный покров.
- Неврологический статус:
  - фокальный постприпадочный дефицит;
  - фокальный неврологический дефицит после прихода в сознание;
  - нейропсихологическое тестирование.
- Лабораторные исследования:
  - ЭЭГ;
  - структурное исследование, МРТ;
  - рутинные лабораторные анализы;
  - токсикологический скрининг.

Если все же после проведения дифференциальной диагностики возникший приступ относят к категории эпилептических, то такой пациент нуждается в лечении.

НАЧАЛО И ОКОНЧАНИЕ ЛЕЧЕНИЯ ПРИСТУПОВ

Первым эффективным средством для лечения эпилептических приступов были бромиды. В 1857 г. Локок в процессе написания на бумаге своих умозаключений по поводу этиологии эпилептических приступов отметил, что бромиды показали замечательную эффективность при лечении женщин с тяжелой формой эпилепсии. Его наблюдение было подтверждено другими исследователями, и вскоре бромиды начали повсеместно использовать для лечения эпилепсии. До этого в ходу были различные ритуалы, диета или другие алхимические манипуляции, которые не оказывали значительного эффекта на больного. Несмотря на эффективность контролирования приступов, у бромидов были выраженные побочные эффекты, такие как седация, депрессия, кожные высыпания и гастроинтестинальные расстройства. На протяжении более 60 лет бромидами лечили эпилепсию. Поскольку седация служила самым выраженным побочным эффектом препарата, многие исследо-

ватели и ученые приняли ее за основной противосудорожный эффект, т.е. седация не позволяет развиться припадку. Основываясь на данном предположении, Хауптманн в 1912 г. предложил использовать фенобарбитал. На протяжении следующих 25 лет эпилепсию лечили препаратами, которые вызывали умственную заторможенность, и умозаключения о том, что пациенты с эпилепсией умственно отсталые, — не более чем результат лечения данными препаратами. В настоящее время сложно представить, что вещество, не пройдя испытания на животных на эффективность и побочные эффекты, будет назначено людям.

В настоящее время основным методом лечения эпилепсии служит прием противоэпилептических препаратов, однако существуют и другие подходы к лечению эпилепсии:

- хирургическое пособие;
- стимуляция блуждающего нерва;
- кетогенная диета (жиры к белкам 3:1).

За прошедшее столетие возникло большое количество препаратов, что позволило по длительности применения искусственно разделить их на «традиционные» и «новые». «Традиционные» препараты появились в начале и середине прошлого века, их и в настоящее время широко используют в эпилептологии. К «новым» относят препараты, возникшие в конце прошлого столетия и начале нынешнего (табл. 13.3).

Таблица 13.3. Распределение внедрения противоэпилептических препаратов по годам

Год	Наименование	Год	Наименование
1912	Фенобарбитал	1978	Вальпроаты
1935	Мефобарбитал‘’	1981	Дикалия клоразепат
1938	Фенитоин	1993*	Фелбамат‘’
1947	Мефенитоин‘’	1993*	Габапентин
1949	Параметадион‘’	1994*	Ламотриджин
1951	Фенацемид‘’	1996*	Фосфенитоин‘’
1953	Фенсуксимид‘’	1997*	Тиагабин
1954	Примидон	1997*	Топирамат
1957	Метсуксимид‘’	1999*	Леветирацетам
1957	Этотоин‘’	2000*	Окскарбазепин
1960	Этосуксимид	2000*	Зонисамид
1968	Диазепам	2000*	Прегабалин
1974	Карбамазепин	2000*	Лакосамид
1975	Клоназепам		

* Новые ПЭП.

Возникновение новых ПЭП позволило учитывать различные медицинские и социальные факторы при назначении терапии больным эпилепсией, т.е. индивидуализировать лечение больного эпилепсией:

- возраст;
- пол;
- сопутствующая патология;
- социальный статус;
- «пожелания» самого больного.

Назначая противоэпилептическую терапию, врач должен не только стараться медикаментозно предотвратить возникновение эпилептических приступов, но и помочь людям с эпилепсией вести полноценную, неограниченную, продуктивную жизнь с отсутствием приступов и побочных эффектов от действий ПЭП.

Одним из самых непростых решений, которое приходится принимать врачу при возникшем у пациента эпилептическом приступе, считают вопрос о том, когда же начать противоэпилептическое лечение. Данное решение может быть принято только после того, как врач и пациент решат ряд вопросов. Первый шаг — оценка риска возникновения повторных приступов.

Если приступы неэпилептические, лечение должно быть направлено на истинную причину. Так, гипогликемические приступы новорожденных купируют глюкозой, алкогольные приступы — корректировкой поведения больного, психогенные — психологической помощью, консультацией психиатра.

Лечение эпилепсии является балансом между риском от лечения (возникновением нежелательных признаков, индивидуальных непереносимостей и т.д.) и положительным действием лекарственных препаратов. Именно поэтому правильная идентификация эпилептического синдрома позволяет спрогнозировать риски дальнейшего возникновения приступов на фоне проводимой противоэпилептической терапии. Например, дети с доброкачественной эпилепсией с центротемпоральными спайками не нуждаются в противоэпилептическом лечении, так как исследования показывают, что часто они перерастают данное состояние, перенеся только несколько ночных приступов. Именно поэтому применение медикаментозного лечения в данном случае не оправдано. Некоторые структурные образования (опухоль, артериовенозная мальформация) совершенно очевидно ассоциированы с приступами. Когда данное образование диагностируют после первого приступа, не должно быть никаких колебаний по поводу назначения медикаментозной терапии, так как риск возникновения повторных приступов очень высок.

ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ И ВЫБОРА ПРОТИВОЭПИЛЕПТИЧЕСКИХ ПРЕПАРАТОВ

Основной целью противоэпилептического лечения считают предотвращение повторных приступов в сочетании с избеганием побочного эффекта препаратов. Необходимо добиться того, чтобы и врач, и пациент четко представляли себе цели лечения и временны́е рамки. Поскольку невозможно достоверно предсказать время возникновения очередного приступа, противоэпилептические препараты либо их метаболиты должны постоянно находиться в терапевтических концентрациях в ЦНС. Более того, если между приступами большие интервалы, то остро становят вопрос о комплаентности больного, так как пациент начинает пропускать прием препарата, самостоятельно снижать его дозу, что неминуемо ведет к возобновлению припадков и/или их учащению.

Знания основных механизмов патогенеза эпилепсии и действия ПЭП позволили разработать рациональные подходы к выбору препарата при лечении эпилепсии (табл. 13.4), основанные на патогенетическом действии препарата, т.е. влиянии на структуры, лежащие в основе эпилептогенеза.

Таблица 13.4. Сравнительный профиль механизмов действия противоэпилептических препаратов

Предполагаемый механизм действия	**Ламотриджин**	**Барбитураты**	**Этосуксимид**	**Топирамат**	**Фенитоин**	**Окскарбазепин**	**Карбамазепин**	**Леветирацетам**	**Вальпроевая кислота**
Воздействие на Na^+-каналы	+	–	–	+	+	+	+		+
Усиление ГАМКергического торможения		+	–	+	–	–	–	+	+
Воздействие на Ca^{2+}-каналы	+	+	+	+	–	+	+	+	+
Снижение глутаматзависимого возбуждения	+	+	–	+	–	+	+	–	–
Белок синаптических пузырьков SV2A	–	–	–	–	–	–	–	+	–

Действие препаратов, связанное с ингибированием быстрых (потенциалзависимых) натриевых каналов, не вызывает каких-либо нарушений в нормальном нейроне, но подавляет способность ненормально разряжающихся нейронов к патологической залповой импульсации. Другой механизм связан с потенцированием активности ГАМК. Поскольку ГАМК служит одним из важнейших тормозных нейротранс-

миттеров, препараты потенцируют ее действие, понижая возбудимость (табл. 13.5).

Таблица 13.5. Классификация противоэпилептических препаратов, основанная на классификации эпилептических синдромов и механизмах действия препаратов

Основной механизм действия	Препарат	Эффективность
Блокаторы натриевых каналов	Карбамазепин*, окскарбазепин*, фенитоин*	Локально-обусловленная эпилепсия
Ингибиторы ГАМК-трансаминазы	Габапентин*, тиагабин*, прегабалин*	Локально-обусловленная эпилепсия
Смешанного действия (возбуждающие аминокислоты, ГАБА, кальциевые каналы)	Вальпроаты, ламотриджин	Локально-обусловленная, ювенильная и миоклоническая эпилепсия
	Фелбамат[v], вальпроаты, топирамат, клоназепам, ламотриджин	Синдром Леннокса–Гасто
	Вальпроаты, клоназепам, зонисамид	Миоклоническая эпилепсия
	Вальпроаты	Абсансы
Нарушает работу кальциевых каналов	Этосуксимид	Абсансы
Белок синаптических пузырьков SV2A	Леветирацетам	Локально-обусловленная эпилепсия

* Могут ухудшить течение синдрома Леннокса–Гасто, миоклонической эпилепсии.

В дополнение ко всему представленному, назначение препаратов основывают не только на механизмах их действия, но и на клинической эффективности в зависимости от типа приступа (табл. 13.6).

Таблица 13.6. Спектр эффективности антиконвульсантов в зависимости от типа приступа

Все приступы	Все приступы, кроме абсансов, миоклоний	Фокальные приступы, в том числе вторично генерализованные	Абсансы	Миоклонии
Вальпроаты, ламотриджин, леветирацетам	Вальпроаты, фенитоин, топирамат, ламотриджин, карбамазепин, фенобарбитал, окскарбазепин, леветирацетам	Вальпроаты, фенитоин, карбамазепин, окскарбазепин, топирамат, фенобарбитал, ламотриджин, леветирацетам, прегабалин, габапентин (нейронтин♠), лакосамид	Вальпроаты, ламотриджин, этосуксимид, леветирацетам	Вальпроаты, леветирацетам, топирамат, бензодиазепины

Лечение должно быть начато одним препаратом, т.е. сохраняется приверженность монотерапии при старте лечения. Существующие данные демонстрируют, что 60% пациентов с дебютом эпилепсии могут успешно контролироваться одним препаратом. Если первичная монотерапия неэффективна, то используют альтернативную — препаратом, который тропен к той же категории приступов. Пациентам с резистентной эпилепсией требуется политерапия.

Лечение начинают с небольшой дозы и постепенно увеличивают ее до прекращения припадков или возникновения признаков передозировки. При недостаточном эффекте уточняют диагноз, а также достигнута ли максимально переносимая доза. Если диагноз эпилепсии подтвержден и достигнута максимально переносимая доза, то такой больной может быть переведен на политерапию.

После того как начато применение ПЭП, процесс лечения необходимо наблюдать и контролировать по двум причинам: оценить эффективность препарата и его безопасность. Оценка эффективности препарата наиболее информативна при точном фиксировании каждого приступа. Важная рекомендация пациентам — вести дневник приступов в виде календаря так, чтобы точно оценить эффективность можно было бы по этому дневнику. Если пациент правильно исполняет все указания врача, у него нет приступов и побочных эффектов, то в данном случае необходимо взять кровь на определение концентрации препарата в крови, чтобы определить уровень, индивидуальный для каждого конкретного пациента. Это также может быть использовано как потенциальный контроль комплаентности. Если у пациента случился приступ от прекращения приема ПЭП и обнаружен низкий уровень препарата в крови, то можно говорить об инкомплаентности пациента. В данном случае врач должен объяснить больному необходимость четко соблюдать его рекомендации или применить некоторые другие меры и убеждения для того, чтобы была достигнута комплаентность. Если уровень препарата в крови находится в терапевтических пределах, то можно повысить целевую дозу, предположив, что данная «эпилепсия» имеет более высокий порог чувствительности к препарату.

Прием ПЭП часто ассоциирован с апластической анемией и печеночными нарушениями. Для этого необходимо иметь рутинные исследования крови и биохимии печеночных ферментов. Препараты-индукторы ферментов печени требуют динамического мониторинга функции печени. Данные о влиянии препаратов на печеночные ферменты представлены в табл. 13.7.

Таблица 13.7. Влияние противоэпилептических препаратов на микросомальные ферменты печени

Индукторы	Низкий спектр индукции	Не индукторы
Барбитураты	Ламотриджин	Этосуксимид
Фенитоин	Окскарбазепин	Габапентин
Карбамазепин	Топирамат	Леветирацетам
		Прегабалин
		Вальпроаты*

* Вальпроаты служат ингибиторами ферментов печени.

Общая информация о средних дозировках и концентрациях ПЭП в плазме крови приведена в табл. 13.8.

Таблица 13.8. Дозы и концентрации в плазме крови противоэпилептических препаратов

Препарат	Средняя дневная поддерживающая доза			Концентрация в плазме крови (мкг/л)
	взрослые (мг)	взрослые (мг/кг)	дети (мг/кг)	
Карбамазепин	600–1200	5–15	15–30	4–12
Клоназепам	2–6	0,1–0,2	0,1–0,2	0,02–0,08
Этосуксимид	500–2000	15–40	15–40	40–100
Габапентин	900–3600	–	15–45	4–20
Ламотриджин	150–1200	–	–	4–20
Леветирацетам	1000–3000	20–40	–	5–40
Окскарбазепин	600–2400	–	–	4–12**
Фенобарбитал	120–250	2–3	3–5	15–40
Фенитоин	300–400	4–6	6–8	10–20
Примидон	750–1500	8–16	10–25	5–12
Тиагабин	20–100	–	–	100–300*
Топирамат	200–600	–	–	10–20
Вальпроат	750–1000 (моно)	15–25	15–29	40–120
	1500–3000 (поли)	30–60	30–100	
Зонисамид	200–600	–	–	10–40

* нг/мл.
** 10-монооксид метаболит.

Несмотря на современные достижения в эпилептологии, у 30% пациентов будут сохраняться эпилептические приступы, что многих из них делает кандидатами для нейрохирургического лечения эпилепсии. Хирургическому лечению эпилепсии подвержены пациенты, у которых не удалось добиться значимого клинического эффекта при использовании лекарственных средств, т.е. устойчивые к фармакологическому

лечению (фармакорезистентные). Пациенты с фармакорезистентной эпилепсией представляют достаточно большую группу среди всех больных эпилепсией. Даже после оптимального назначения известных ПЭП у 10–30% больных эпилепсией сохраняются эпилептические приступы, которые оказывают влияние на физическое здоровье, психосоциальное, поведенческое функционирование, а также на познавательные функции, что приводит к инвалидизации больных. В большинстве случаев фармакорезистентные формы эпилепсий у взрослых пациентов относят к симптоматическим фокальным или криптогенным фокальным эпилепсиям, связанным с поражением височной или лобной доли.

Проведение хирургического лечения пациентов с трудно курабельными формами эпилепсии позволяет добиться снижения количества приступов, а иногда и их полного прекращения, что улучшает прогноз и повышает качество жизни пациентов.

Назначают кетогенную диету с повышенным содержанием жиров и пониженным — белков и углеводов, которую используют для лечения эпилептических приступов. В большинстве случаев кетогенную диету используют в педиатрической практике у детей с тяжелыми формами эпилепсии, в том числе при синдроме Леннокса–Гасто. Использование кетогенной диеты позволяет снизить дозу принимаемых лекарств, избежать их побочных действий. При некоторых тяжелых формах эпилепсии, когда необходима хирургическая операция, применение кетогенной диеты может позволить обойтись без травмирующего ребенка и родителей вмешательства.

Диета была изобретена в 20-х годах прошлого столетия в США, когда диетологи и педиатры обратили внимание на особые биохимические процессы, которые происходят в человеческом организме при голодании, приводящие в итоге к уменьшению числа эпилептических приступов. Основное содержание данного метода лечения — специальным образом рассчитанный рацион ребенка, в котором снижено количество углеводов (сахара), а основную массу пищи составляют жиры. При переваривании пищи жиры превращаются в специфические продукты обмена, так называемые кетоновые тела, которые попадают в головной мозг и обеспечивают противосудорожный эффект.

Важным вопросом считают решение о прекращении лечения, т.е. дальнейший прием ПЭП. Данное решение должно быть сделано со ссылкой на возможность возникновения повторных приступов. Ранее считали, что лечение может быть остановлено после того, как у пациента в течение 2 лет не происходят приступы, т.е. достигнута медикамен-

тозная ремиссия. В настоящее время данная рекомендация несколько пересмотрена в контексте нового знания эпилептических синдромов. Некоторые эпилептические синдромы — специфичные по возрасту, и многие пациенты после полового созревания имеют низкий риск возобновления приступов. Например, дети с доброкачественной эпилепсией с центротемпоральными спайками перерастают свое заболевание без какого-либо лечения. Для других синдромов тенденция к возникновению приступов сохраняется на протяжении всей жизни, и то, что заболевание находится в ремиссии, не означает необходимости отменять лечение. Пациент с артериовенозной мальформацией должен иметь полный контроль над приступами в течение многих лет, но при прекращении лечения риск возобновления приступов возрастает многократно.

Факторы, обусловливающие успешную отмену препарата: один тип приступов, нормальный неврологический статус, нормальный IQ, нормальная ЭЭГ на протяжении лечения. Таким образом, выгода от отмены препарата (отсутствие необходимости ежедневного приема препарата, тератогенный и побочные эффекты) должна балансировать с 20–30% риском рецидива. Что касается решения, то оно должно быть принято пациентом, который осведомлен обо всех положительных и отрицательных сторонах данного поступка. Лечение никогда не должно быть остановлено внезапно, так как это может вызвать приступ из-за отмены препарата или эпилептический статус. Для некоторых препаратов существующие схемы подразумевают отмену в течение нескольких месяцев.

Глава 14
ЗАБОЛЕВАНИЯ ПЕРИФЕРИЧЕСКОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Основными клиническими формами поражения периферической нервной системы являются полиневропатии, т.е. множественное симметричное поражение периферических нервов; мононевропатии, при которых поражается отдельный нерв; радикулопатии — поражение корешков; ганглиониты — поражение узлов и плексопатии — поражение сплетений.

В зависимости от вовлеченности в патологический процесс структур нерва выделяют аксональное повреждение (поражение аксонального цилиндра), демиелинизацию (разрушение миелиновой оболочки), валлеровскую дегенерацию (дегенерация проксимального отдела нервного ствола при его поперечном пересечении).

По этиологическому признаку невропатии подразделяются на воспалительные, токсические, аллергические, травматические. Последние могут быть результатом повреждающего действия внешних причин или обусловлены эндогенными воздействиями, например сдавлением нервных стволов расположенными рядом структурами (мышцами, связками — так называемые туннельные невропатии). К этой группе можно отнести травмирование спинальных корешков деформированным межпозвонковым диском или костными разрастаниями — остеофитами (эта группа невропатий служит проявлением остеохондроза позвоночника и рассмотрена в специальном разделе).

Вопросы профилактики и лечения заболеваний периферической нервной системы в связи с их большой распространенностью и поражением главным образом людей трудоспособного возраста являются актуальной проблемой медицины и имеют большое экономическое значение. В общей структуре заболеваемости населения эти недуги занимают 3-е место после ОРЗ и бытового травматизма.

14.1. ПОЛИНЕВРОПАТИИ

Полиневропатии (полирадикулоневропатии) — множественное поражение периферических нервов, проявляющееся периферическими параличами, нарушениями чувствительности, трофическими и вегетососудистыми расстройствами. Это распространенный симметричный патологический процесс, обычно вовлекающий дистальные отделы конечностей и постепенно прогрессирующий в проксимальном направлении. Течение полиневропатий чрезвычайно разнообразно в зависимости от их этиологии и состояния организма. Выделяют острые, подострые и хронические полиневропатии.

Аксональные полиневропатии (аксонопатии)

Острые аксональные полиневропатии чаще всего связаны с отравлениями и являются частью тяжелой интоксикации мышьяком, фосфорорганическими соединениями, метиловым спиртом, угарным газом и т.д. Клиническая картина полиневропатий разворачивается обычно в течение 2—4 дней, состояние восстанавливается в течение нескольких недель.

Подострые аксональные полиневропатии. Развиваются за несколько недель, как бывает во многих случаях токсических и метаболических невропатий, но еще больше таких невропатий протекают длительно (месяцы).

Хронические аксональные полиневропатии прогрессируют в течение 6 мес и более. Развиваются чаще всего при хронических интоксикациях (алкоголь), авитаминозах (группы В) и системных заболеваниях (сахарный диабет, уремия, билиарный цирроз, амилоидоз, рак, лимфома, болезни крови, коллагенозы). Из лекарственных препаратов, оказывающих нейротропное действие и вызывающих развитие хронической аксональной полиневропатии, следует отметить метронидазол, амиодарон, фурадонин, изониазид.

Алкогольная полиневропатия наблюдается у злоупотребляющих спиртными напитками. Алкогольная полиневропатия развивается в поздних стадиях заболевания. В патогенезе основную роль играют токсическое действие алкоголя на нервы и нарушение в них обменных процессов. Изменения развиваются не только в спинальных и черепных нервах, но и в других отделах нервной системы (головном и спинном мозге).

Клинические проявления. Алкогольная полиневропатия чаще развивается подостро, реже — остро, обычно после значительного пере-

охлаждения. Появляются парестезии в дистальных отделах конечностей, болезненность в икроножных мышцах. Боли усиливаются при сдавлении мышц и надавливании на нервные стволы (один из ранних симптомов алкогольной полиневропатии). Вслед за этим развиваются слабость и параличи конечностей, более выраженные в ногах. Поражаются преимущественно разгибатели стопы. В паретичных мышцах быстро возникают атрофии (рис. 14.1). Сухожильные и периостальные рефлексы в начале заболевания могут быть повышенными, а их зоны расширены. При выраженной клинической картине имеется мышечная гипотония с резким снижением мышечно-суставного чувства. Возникает расстройство поверхностной чувствительности по типу «перчаток» и «носков». Расстройства глубокой чувствительности приводят к атактическим нарушениям. В сочетании с выпадением сухожильных и периостальных рефлексов клиническая картина напоминает сифилитическую сухотку спинного мозга. Могут наблюдаться вазомоторные, трофические и секреторные расстройства в виде гипергидроза, отеков дистальных отделов конечностей, нарушений их нормальной окраски и температуры. Из черепных нервов могут поражаться глазодвигательный, зрительный, реже — блуждающий нервы.

Стадия нарастания болезненных явлений обычно продолжается недели и даже месяцы. Затем наступает стационарная стадия, а при лечении — стадия обратного развития. В общей сложности заболевание продолжается от нескольких месяцев до нескольких лет. При исключении алкоголя прогноз обычно благоприятный. Прогноз становится



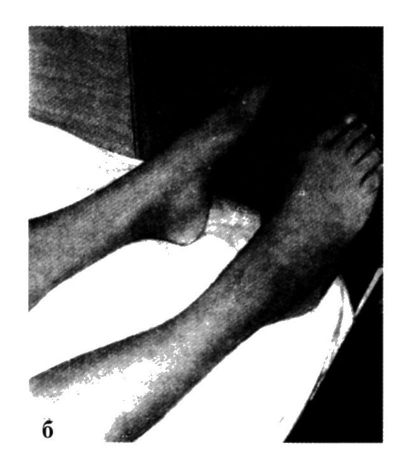


Рис. 14.1. Полиневропатия: **а** — атрофия мышц кистей рук; **б** — атрофия мышц ног

серьезным при вовлечении в процесс сердечных ветвей блуждающего нерва, а также диафрагмального нерва.

Лечение. Обязательный отказ от алкоголя. Назначают витамины С, группы В, тиоктовую, липоевую и альфа-липоевую кислоты, физиотерапию, массаж.

Демиелинизирующие полиневропатии (миелинопатии)

Острая воспалительная демиелинизирующая полирадикулоневропатия (синдром Гийена–Барре) в большинстве случаев развивается после перенесенной острой инфекции. Заболевание рассматривается как аутоиммунное с деструкцией миелиновой оболочки, вторичной по отношению к клеточным иммунным реакциям. Возбудителями наиболее часто оказываются *Campylobacter jejuni*, цитомегаловирус, вирус Эпштейна–Барр и др. При гистологическом исследовании обнаруживается сегментарная демиелинизация, сочетающаяся с воспалительными инфильтративными изменениями в периферических нервах и корешках.

Клинические проявления. Заболевание начинается с появления общей слабости, субфебрильной температуры, болей в конечностях. У большинства больных за 2–3 нед до развития неврологической симптоматики имеется клиническая картина желудочно-кишечной или респираторной инфекции.

Отличительным признаком болезни служит мышечная слабость в конечностях, достигающая степени тетрапареза. Двигательные нарушения раньше возникают в ногах, а затем распространяются на руки. Возможны поражения преимущественно проксимальных отделов конечностей; при этом возникает симптомокомплекс, напоминающий миопатию. Могут возникать слабость лицевых мышц, поражение других черепных нервов и вегетативные нарушения. Нарушения функции нервов бульбарной группы при отсутствии дыхательной реанимации могут приводить к летальному исходу.

Появляются парестезии, боли в дистальных отделах рук и ног, иногда вокруг рта и в языке. Иногда боли опоясывающие. Тяжелые нарушения чувствительности возникают редко. Нервные стволы болезненны при пальпации. Могут выявляться симптомы натяжения (Ласега, Нери). Выражены вегетативные нарушения — похолодание и зябкость дистальных отделов конечностей, акроцианоз, гипергидроз, иногда имеются гиперкератоз подошв, ломкость ногтей. Большое клиническое значение имеют нарушения регуляции сосудистого тонуса, ортостатическая гипотензия, тахи- или брадикардия.

Заболевание обычно развивается в течение 2–4 нед, затем наступает стадия стабилизации, а после этого — улучшение. Кроме острых форм, могут встречаться подострые и хронические. В большинстве случаев исход заболевания благоприятный, но возможны формы по типу восходящего паралича Ландри с распространением параличей на мышцы туловища, рук и бульбарную мускулатуру.

Типична белково-клеточная диссоциация в цереброспинальной жидкости с повышением уровня белка до 3–5 г/л. Цитоз не более 10 клеток (лимфоциты и моноциты) в 1 мкл.

Лечение. Наиболее активным методом терапии является плазмаферез с внутривенным введением иммуноглобулина. Применяют также антигистаминные средства (димедрол, супрастин), витаминотерапию (группа В), антихолинэстеразные препараты (прозерин, галантамин). При подостром и хроническом течении используют глюкокортикоиды (преднизолон, дексаметазон, метилпреднизолон). Важное значение имеет уход за больным с тщательным контролем за состоянием дыхательной и сердечно-сосудистой систем. Дыхательная недостаточность в тяжелых случаях может развиваться очень быстро и без адекватной терапии приводит к смерти. Если у больного жизненная емкость легких оказывается менее 25–30% предполагаемого дыхательного объема или имеются бульбарные синдромы, рекомендуется интубация или трахеотомия для проведения ИВЛ. Выраженную артериальную гипертензию и тахикардию купируют применением β-адреноблокаторов (пропранолол). При артериальной гипотензии внутривенно вводят жидкости с целью увеличения внутрисосудистого объема. Необходимо каждые 1–2 ч осторожно менять положение больного в постели. Острая задержка мочевыделения и расширение мочевого пузыря могут вызвать рефлекторные нарушения, приводящие к колебаниям АД и пульса. В таких случаях рекомендуется установка постоянного катетера. В восстановительном периоде назначают ЛФК для предупреждения контрактур, массаж, озокерит, парафин, четырехкамерные ванны.

Дифтерийная полиневропатия. Через 1–2 нед после начала заболевания возникают признаки поражения черепных нервов бульбарной группы: парез мускулатуры мягкого нёба, языка, расстройства фонации, глотания; возможно нарушение дыхания, особенно при вовлечении в процесс диафрагмального нерва. Поражение блуждающего нерва может обусловить бради- или тахикардию, аритмию. Нередко вовлекаются в процесс глазодвигательные нервы, что проявляется расстройством аккомодации. Реже наблюдается парез наружных глазных мышц,

иннервируемых III, IV и VI черепными нервами. Полиневропатия в конечностях обычно проявляется поздними (на 3–4-й неделе) вялыми парезами с расстройством поверхностной и глубокой чувствительности, что приводит к сенситивной атаксии. Иногда единственным проявлением поздней дифтерийной полиневропатии служит выпадение сухожильных рефлексов.

Если ранние проявления невропатии черепных нервов при дифтерии связаны с непосредственным попаданием токсина из очага поражения, то поздние проявления невропатии периферических нервов объясняются гематогенным распространением токсина. Лечение этиотропное и симптоматическое.

Подострые демиелинизирующие полиневропатии. Это приобретенные невропатии гетерогенного происхождения; их течение волнообразное, рецидивирующее. От острых демиелинизирующих полиневропатий они отличаются темпом развития, течением, отсутствием четких провоцирующих моментов.

Хронические демиелинизирующие полиневропатии встречаются чаще, чем подострые. Это наследственные, воспалительные, лекарственные невропатии, а также другие приобретенные формы при сахарном диабете, гипотиреозе, диспротеинемиях, множественной миеломе, раке, лимфоме и др. Часто при указанных заболеваниях, особенно при сахарном диабете, электрофизиологическое исследование дает картину смешанных аксонально-демиелинизирующих процессов.

Диабетическая полиневропатия развивается у больных сахарным диабетом. Полиневропатия может быть первым проявлением сахарного диабета или возникает через много лет после его начала. Синдром полиневропатии встречается почти у половины больных сахарным диабетом.

Патогенез. Наиболее существенными механизмами развития невропатии являются ишемия и метаболические нарушения в нерве вследствие гипергликемии. Выраженность неврологических нарушений соответствует степени расстройств углеводного обмена. Имеется генетическая предрасположенность к развитию невропатии при сахарном диабете.

Клиническая картина может проявляться поражением отдельных нервов (мононевропатия, множественная невропатия), в том числе черепных (краниальная невропатия), или диффузным симметричным поражением периферических нервных стволов или корешков (сенсорная, моторная, вегетативная полиневропатия). Ранними проявлениями

полиневропатии бывают ослабление вибрационной чувствительности и снижение ахилловых рефлексов. Эти явления могут существовать многие годы. Возможно острое или подострое поражение отдельных нервов, чаще бедренного, седалищного, локтевого или срединного, а также глазодвигательного, тройничного и отводящего. Нарушения иннервации взора чаще наблюдаются у больных старше 50 лет. У них отмечаются боли, нарушения чувствительности и парезы мышц, иннервируемых соответствующими нервами. У ряда больных имеется выраженное поражение многих нервов конечностей с чувствительными нарушениями и парезами, преимущественно в ногах. Боли часто обостряются под влиянием тепла и в покое. Нередко нарушается вегетативная иннервация. Если процесс прогрессирует, боли нарастают, становятся невыносимыми, появляются участки кожи, окрашенные в фиолетовый и черный цвет, гангрена тканей. Часто возникают трофические язвы и явления остеоартропатии, сопровождающиеся деформацией стоп.

Течение диабетической полиневропатии обычно прогрессирующее. Иногда ей сопутствуют признаки так называемой висцеральной полиневропатии в виде нарушения иннервации внутренних органов с появлением ортостатической гипотензии, нейрогенного мочевого пузыря, импотенции.

Лечение. Эффективная терапия сахарного диабета важна для предупреждения начальных проявлений диабетической полиневропатии. Целесообразно введение витаминов С, группы В, антиагрегантов (пентоксифиллин, ксантинола никотинат и др.), ангиопротекторов (ангинин), антихолинэстеразных препаратов (пиридостигмин, галантамин), антиоксидантов (препараты витаминов А, Е), препаратов тиоктовой и альфа-липоевой кислот. Сложная проблема — лечение полинейропатических болей у больных сахарным диабетом. С этой целью используют антиконвульсанты (карбамазепин, габапентин), антидепрессанты. Положительный эффект дают физиотерапевтические процедуры, массаж и ЛФК.

14.2. МНОГООЧАГОВЫЕ НЕВРОПАТИИ

При многоочаговых (мультифокальных) невропатиях одновременно или последовательно в патологический процесс вовлекаются отдельные нервные стволы, частично или полностью поражаемые в течение нескольких дней, месяцев или лет. Основной патологический процесс

при данном заболевании развивается в нескольких очагах сразу и по случайному «выбору»; при усугублении заболевания наблюдается тенденция к развитию неврологических дефектов не столько разбросанно и многоочагово, сколько слитно и симметрично. Для правильной диагностики следует обращать внимание на ранние симптомы невропатий и их динамику, а также на соматические, кожные и другие расстройства, поскольку эти симптомы могут быть проявлением системного заболевания. У 1/3 взрослых больных имеется картина демиелинизирующего процесса. Чаще всего многоочаговая демиелинизирующая невропатия становится проявлением хронической воспалительной демиелинизирующей полирадикулоневропатии. У 2/3 больных многоочаговая мононевропатия имеет аксональное происхождение. Чаще всего патогенетической основой этой формы является не воспаление, а ишемия, она бывает следствием генерализованных васкулитов, ревматоидного артрита и других системных заболеваний соединительной ткани.

Невропатии при заболеваниях соединительной ткани и васкулитах. При ревматоидном артрите периферическая невропатия возникает при длительном и тяжелом течении болезни. Сначала возникают чувствительные нарушения, в дальнейшем развивается тяжелая сенсомоторная невропатия.

При *системной красной волчанке* может развиваться генерализованная полиневропатия или множественная мононевропатия (поражение различных нервов, иннервирующих нижние и верхние конечности). При мононевропатии чаще в процесс вовлекаются нервы, иннервирующие стопу.

При *узелковом периартериите* невропатии имеют форму множественных мононевритов. Может также развиваться острая полиневропатия, сходная с синдромом Гийена–Барре.

Одним из первых проявлений амилоидоза бывает так называемая *амилоидная полиневропатия* (при семейных формах встречается в 90% случаев). Появляются боли и онемение в руках и ногах, снижается чувствительность по периферическому типу, затем присоединяются вялые парезы рук и ног с дистальными мышечными атрофиями, снижением или выпадением сухожильных рефлексов. Иногда образуются трофические язвы конечностей. Полиневропатия обусловлена не только поражением сосудов, но и отложением амилоида в эндо- и периневрии. Мышцы поражаются также вследствие отложения в них амилоидных масс, приводящего к их уплотнению и сопровождающегося значительной слабостью типа миопатической. Часто (в 40–75% случаев) поражаются мышцы языка.

При *синдроме Шегрена* наблюдается умеренно выраженная симметричная дистальная сенсорная невропатия. Возможна изолированная тригеминальная невралгия. Считается, что в механизме поражения периферических нервов играют роль явления васкулита, свойственного заболеваниям соединительной ткани.

Лечение. Проводится терапия основного заболевания, при показаниях применяют глюкокортикоиды; назначают ангиопротекторы, антиоксиданты, антиагреганты. В восстановительном периоде показаны ЛФК, лечебный массаж, метаболические и антихолинэстеразные средства.

14.3. МОНОНЕВРОПАТИИ

В основе поражения отдельных нервов чаще всего лежит внешняя травма либо компрессия нервного ствола, реже бывает инфекционная природа заболевания. Предрасполагающими факторами служат поверхностное расположение нерва или его прохождение в узких костных, мышечно-связочных каналах. При атеросклерозе, сахарном диабете, узелковом периартериите и других коллагенозах мононевропатии обусловлены поражением сосудов.

Невропатия лицевого нерва

Заболевание может иметь воспалительное, компрессионное, ишемическое происхождение. Наиболее уязвимым отрезком нерва является тот, который расположен в узком извитом канале длиной 30–33 мм, где вследствие отека, вызванного воспалением, может наступить его сдавление. Заболевание провоцируют переохлаждение, травма и инфекция. Невропатия может быть осложнением отита, мезотимпанита, паротита, воспалительных процессов в мозге, но может быть и результатом нейротропной вирусной инфекции (опоясывающего герпеса).

Клинические проявления. Поражение лицевого нерва сопровождается параличом или парезом мимической мускулатуры. Крайне редко встречается двустороннее поражение нерва. За 1–2 дня до развития двигательных расстройств могут наблюдаться легкие или умеренные боли и парестезии в области уха и сосцевидного отростка, если поражен лицевой нерв до отхождения барабанной струны. Реже боли возникают спустя 2–5 дней после развития паралича мимической мускулатуры и держатся 1–2 нед. Особенно сильные боли отмечаются при поражении лицевого нерва на уровне узла коленца.

Клиническая картина невропатии лицевого нерва во многом зависит от уровня поражения. При поражении корешка лицевого нерва в области его выхода из мозгового ствола в области мостомозжечкового угла клиническая картина невропатии VII нерва может сочетаться с симптомами поражения тройничного и вестибулокохлеарного нервов. Поражение лицевого нерва в костном канале до отхождения большого каменистого нерва, кроме паралича мимической мускулатуры, сопровождается уменьшением слюно- и слезоотделения, вплоть до сухости глаза (ксерофтальмия), снижением надбровного и корнеального рефлексов, расстройством вкуса, гиперакузией. Поражение до отхождения стременного нерва дает ту же симптоматику, но вместо сухости глаза слезоотделение повышается; если лицевой нерв поражается дистальнее отхождения стременного нерва, то гиперакузия отсутствует. Поражение барабанной струны приводит к нарушению вкусовой чувствительности на одноименных передних 2/3 языка. При поражении лицевого нерва после выхода из шилососцевидного отверстия преобладают двигательные расстройства.

В большинстве случаев прогноз заболевания благоприятный. Полное выздоровление наступает примерно у 75% больных, но по прошествии 3 мес вероятность восстановления значительно уменьшается. Более благоприятен прогноз тогда, когда нерв поражается после выхода из шилососцевидного отверстия, но лишь при отсутствии отогенных факторов, хронического воспаления околоушной слюнной железы. При отогенных и травматических невропатиях восстановление может вообще не наступить. Относительно благоприятно течение рецидивирующих невропатий лицевого нерва, но каждый последующий рецидив протекает тяжелее предыдущего, восстановление функций затягивается и становится неполным. Через 2–3 мес при любой форме заболевания может развиться контрактура мимических мышц. При этом глазная щель сужена, мимические складки, особенно носогубная, подчеркнуты, в пораженных мышцах возможны миоклонические подергивания.

Лечение. При острых поражениях лицевого нерва назначают в первую очередь противовоспалительную и противоотечную терапию, спазмолитические средства, витамины группы B, большие дозы никотиновой кислоты. Из противовоспалительных средств в первые дни применяют глюкокортикоиды, предупреждающие развитие контрактур (преднизолон по 30–60 мг/сут). Используется введение гидрокортизона на область шилососцевидного отростка методом фонофореза.

Можно применить нестероидные противовоспалительные средства (индометацин). При болевом синдроме назначают анальгетики.

Дальнейшие лечебные мероприятия должны быть направлены на ускорение регенерации пораженных нервных волокон и восстановление проводимости сохранившихся, на предупреждение атрофии мимических мышц, профилактику контрактур. С 5–7-го дня заболевания назначают тепловые процедуры: УВЧ-терапию, парафиновые, озокеритовые и грязевые аппликации на здоровую и пораженную стороны лица. В подостром периоде назначают лечебную гимнастику, массаж мимической мускулатуры, рефлексотерапию (иглотерапию). Лечение проводится под контролем тонуса мимической мускулатуры с целью предупреждения контрактур. При их формировании возможно локальное введение ботулинического токсина (ботокс).

Возможно хирургическое вмешательство в случаях, не поддающихся консервативной терапии, — декомпрессия нерва в костном канале, невролиз и сшивание нерва (его пластика), корригирующие операции на мимических мышцах при их контрактурах.

Синдром узла коленца (синонимы: ганглионит узла коленца, невралгия узла коленца, синдром Ханта) вызывается вирусом. Проявляется характерной для ганглионитов триадой: герпетическими высыпаниями, болевым синдромом и гипестезией в зоне иннервации узла. Появляются серозные высыпания в области барабанной полости, перепонки, наружного слухового прохода, ушной раковины, козелка, противокозелка, области слуховой трубы, язычка, нёба, миндалины. Периодические или постоянные боли возникают преимущественно в области уха, но нередко распространяются на затылок, лицо, шею. Вследствие вовлечения проходящих рядом волокон лицевого нерва могут наблюдаться симптомы его поражения в виде пареза мимической мускулатуры, снижения вкуса на передних 2/3 языка, ощущения шума, звона в ухе. Заболевание может длиться несколько недель. В большинстве случаев прогноз в отношении выздоровления благоприятный, хотя бывают рецидивы.

Лечение. При неосложненном течении ганглионита (ограниченные высыпания, сохранные двигательные и чувствительные функции) лечение симптоматическое (анальгетики, местно — антисептики). В более тяжелых случаях показано раннее назначение противовирусных препаратов (ацикловир, фамцикловир). Ацикловир вводят внутривенно по 5 мг/кг 3 раза в сутки 5–7 дней, затем назначают внутрь по 1600–2000 мг/сут в течение 2 нед.

Невропатии периферических нервов

Невропатия лучевого нерва. Среди нервов верхней конечности лучевой нерв поражается чаще других. Основная причина — сдавление, как правило, на границе средней и нижней трети плеча у места прободения нервом латеральной межмышечной перегородки. Травматизация происходит во время сна, когда больной спит, положив руку под голову или под туловище, в частности при очень глубоком сне, связанном с опьянением. Возможно поражение при переломах плечевой кости, сдавлении жгутом, неправильно проведенной инъекции в наружную поверхность плеча, особенно при аномальных расположениях нерва, неправильном использовании костылей («костыльный» паралич). Реже причиной становятся инфекция (сыпной тиф, грипп) и интоксикация (свинцом, алкоголем).

Клинические проявления определяются уровнем поражения лучевого нерва. При поражении в подмышечной ямке и верхней трети плеча возникает паралич иннервируемых им мышц (рис. 14.2): при поднимании руки вперед кисть свисает («висячая» кисть); I палец приведен ко II; невозможны разгибание предплечья и кисти, снижение чувствительности I, II и частично III пальцев выражено нерезко, чаще наблюдаются парестезии. При поражении лучевого нерва в средней трети плеча сохраняются разгибание предплечья, локтевой рефлекс; сохранена чувствительность на плече при обнаружении остальных описанных выше симптомов. При поражении нерва в нижней трети плеча и в верхней трети предплечья может сохраняться чувствительность на задней поверхности предплечья, выпадает функция разгибателей кисти и пальцев и нарушается чувствительность на тыле кисти. Диагностические тесты повреждения лучевого нерва:

1) в положении стоя с опущенными руками невозможны супинация кисти и отведение I пальца;

2) невозможно одновременное прикосновение к плоскости тылом кисти и пальцами;



Рис. 14.2. Поражение левого лучевого нерва

3) если кисть лежит на столе ладонью вниз, то не удается положить III палец на соседние пальцы;

4) при разведении пальцев (кисти прижаты друг к другу ладонными поверхностями) на пораженной кисти они не отводятся, а сгибаются и скользят по ладони здоровой кисти.

Невропатия локтевого нерва среди поражений нервов плечевого сплетения по частоте занимает второе место. Компрессия нерва на уровне локтевого сустава может локализоваться в локтевой борозде позади медиального надмыщелка или у места выхода нерва, где он сдавливается фиброзной аркой, натянутой между головками локтевого сгибателя запястья (синдром локтевого нерва). Причиной компрессии нерва в области локтевого сустава может быть работа с опорой локтями о станок, верстак, письменный стол и даже при длительном сидении с положением рук на подлокотниках кресел. Изолированное поражение нерва наблюдается при переломах внутреннего мыщелка плеча и при надмыщелковых переломах. Компрессия нерва может возникать и на уровне запястья. Иногда поражение нерва наблюдается при сыпном и брюшном тифе и других острых инфекциях.





Рис. 14.3. Поражение правого локтевого нерва (**а**, **б**)

Клинические проявления. Появляются онемение и парестезии в области IV и V пальцев, а также по локтевому краю кисти до уровня запястья. По мере развития болезни наступает снижение силы в приводящих и отводящих мышцах пальцев. Кисть при этом напоминает «когтистую лапу»: вследствие сохранности функции лучевого нерва основные фаланги пальцев резко разогнуты, а в связи с сохранной функцией срединного нерва согнуты средние фаланги, V палец обычно отведен (рис. 14.3). Атрофируются мелкие мышцы кисти — межкостные, червеобразные, *thenar* и *hypothenar*. Отмечается гипестезия или анестезия в области ульнарной половины IV

и всего V пальца с ладонной стороны, а также V, IV и половины III пальца на тыле кисти.

Диагностические тесты повреждения локтевого нерва:

1) при сжатии кисти в кулак V, IV и отчасти III пальцы сгибаются не полностью;
2) при плотно прилегающей к столу кисти «царапание» мизинцем по столу невозможно;
3) в этом же положении кисти невозможны разведение и приведение пальцев, особенно IV и V;
4) попытка сжать лист бумаги выпрямленными I и II пальцами невозможна вследствие отсутствия сгибания концевой фаланги I пальца.

Невропатия срединного нерва. Изолированное поражение срединного нерва встречается реже, чем локтевого. Наблюдается при компрессии в надмыщелковом кольце (в области надмыщелка плечевой кости и супракондилярной части ее эпифиза), в запястном канале (гипертрофированной поперечной связкой). Причиной могут быть повреждения при инъекциях в локтевую вену, резаные раны выше лучезапястного сустава на ладонной поверхности, профессиональное перенапряжение кисти (синдром запястного канала) у гладильщиц, столяров, зубных врачей и др. На плече нерв может быть сдавлен «шпорой», расположенной на внутренней поверхности плечевой кости на 5–6 см выше медиального надмыщелка (обнаруживается на рентгенограммах).

Клинические проявления. Боли в I, II, III пальцах и по внутренней поверхности предплечья, обычно каузалгические, интенсивные. Поверхностная чувствительность нарушается в области радиальной части ладони и на ладонной поверхности I, II, III пальцев и половины IV пальца. Нарушается пронация, ослабляется ладонное сгибание кисти, нарушаются сгибание I, II и III пальцев и разгибание срединных фаланг II и III пальцев. Наиболее отчетливо выявляется атрофия мышц в области возвышения I пальца, в результате чего он устанавливается в одной плоскости со II пальцем; это приводит к развитию формы кисти, напоминающей «обезьянью лапу» (рис. 14.4).

Диагностические тесты повреждения срединного нерва:

1) при сжимании кисти в кулак I, II и отчасти III пальцы не сгибаются;

2) при прижимании кисти ладонью к столу царапающие движения II пальцем невозможны;

3) больной не может вращать I палец вокруг другого (симптом мельницы) при скрещенных остальных пальцах;
4) нарушено противопоставление I и V пальцев. При компрессии нерва в запястном канале перкуссия в области его проекции в лучезапястном суставе вызывает боль, иррадиирущую в пальцы (симптом Тинеля).



Рис. 14.4. Поражение срединного нерва

Лечение. Назначают витамины группы В, антихолинэстеразные препараты, препараты никотиновой, тиоктовой кислот. Применяют физио-, бальнеотерапию, массаж, ЛФК, рефлексотерапию, электростимуляцию. При стойких туннельных синдромах вводят глюкокортикоиды в область предполагаемой компрессии нервного ствола (гидрокортизон). В случае неэффективности консервативной терапии следует обсудить вопрос о хирургической декомпрессии нервов.

14.4. ПЛЕКСОПАТИИ

Плечевое сплетение часто поражается вследствие травмы при вывихе головки плечевой кости, ранения этой области, высоком наложении на плечо кровоостанавливающего жгута, травме сплетения между ключицей и I ребром или головкой плеча во время операций под ингаляционным наркозом с заложенными за голову руками, давлении ложки акушерских щипцов на сплетение у новорожденных или растяжении сплетения при родоразрешающих манипуляциях. Сплетение может сдавливаться костной мозолью после перелома ключицы лестничными мышцами (скаленус-синдром Наффцигера), шейными ребрами.

Клинические проявления. При поражении всего плечевого сплетения возникают периферический паралич (парез) и анестезия (гипестезия) плеча и предплечья. Изолированное повреждение верхнего первичного ствола сплетения приводит к параличу и атрофии проксимальных мышц руки — дельтовидной, двуглавой, внутренней плечевой, плече-

лучевой и короткого супинатора (верхний паралич Дюшенна–Эрба). Вследствие этого невозможны отведение верхней конечности в плечевом суставе и сгибание в локтевом. Движения пальцев руки и самой кисти сохраняются. Больные жалуются на боли и парестезии по наружному краю плеча и предплечья. В этой зоне отмечается снижение чувствительности. При поражении нижнего первичного ствола сплетения возникает паралич, а затем и атрофия мелких мышц кисти, сгибателей кисти и пальцев (нижний паралич Дежерина–Клюмпке). Движения плеча и предплечья сохранены в полном объеме. Отмечается гипестезия на кисти и пальцах (зона локтевого нерва) и по внутренней поверхности предплечья.

Следует иметь в виду, что симптоматика, сходная с клинической картиной поражения плечевого сплетения, может наблюдаться при шейном остеохондрозе и плечелопаточном периартрите (синдром Дюплея). Болезненное ограничение движений в плечевом суставе, особенно при отведении и внутренней ротации, обусловлено воспалительными изменениями периартикулярных тканей, сухожилий надостной мышцы или подакромиальной синовиальной сумки.

Лечение. Назначают анальгетики, витамины группы В, С, препараты никотиновой, тиоктовой кислот, антихолинэстеразные средства. Большое значение имеют массаж, ЛФК, рефлексотерапия, физиотерапия. При травматическом повреждении стволов плечевого сплетения возникают показания к реконструктивным микрохирургическим операциям.

14.5. ТУННЕЛЬНЫЕ МОНОНЕВРОПАТИИ

Сдавление нервных стволов в костных каналах расположенными рядом тканями, в частности гипертрофированными связками, ведет к развитию туннельной невропатии.

Синдром запястного канала. К числу наиболее часто встречающихся туннельных невропатий относится синдром сдавления срединного нерва в запястном канале. Он чаще развивается у людей, деятельность которых требует повторных сгибательных и разгибательных движений в кисти или длительного ее сгибания (машинопись, игра на пианино или виолончели, работа с отбойным молотком и др.). Вероятность развития синдрома выше у лиц, страдающих соматическими заболеваниями, которые проявляются метаболическими невропатиями (сахарный диабет, уремия). Этот симптомокомплекс может развиваться при ревматоидном артрите, гипотиреозе, амилоидозе и других заболеваниях. Чаще болеют женщины вследствие природной узости канала.

Клинические проявления. Появляются онемение и парестезии I, II, III пальцев кисти. Сначала онемение преходящее, а в дальнейшем становится постоянным. Часто отмечаются ночные боли, распространяющиеся с кисти на предплечье, иногда до локтевого сустава. При поднимании руки вверх боли и онемение усиливаются. При перкуссии срединного нерва в зоне запястного канала возникает парестезия кисти (положительный симптом Тинеля). Сгибание кисти (признак Фалена) усиливает симптоматику. Отмечаются умеренное снижение болевой и температурной чувствительности первых трех пальцев кисти, слабость мышцы, противопоставляющей I палец, иногда ее атрофия. Выявляются электромиографические признаки денервации различной выраженности в мышцах, иннервируемых срединным нервом, снижение скорости проведения импульса по его ветвям к кисти.

Невропатия бедренного нерва может быть обусловлена его сдавлением в месте выхода в области паховой связки. Больные жалуются на боли в паху, которые иррадиируют по передневнутренней поверхности бедра и голени. Пальпация области проекции нервного ствола кнутри от передней поверхности верхней подвздошной ости усиливает имеющуюся боль с соответствующей иррадиацией. С течением времени развиваются гипестезия этой области и гипотрофия, а затем и атрофия четырехглавой мышцы бедра, которые могут сочетаться с локальной гипестезией.

Невралгия наружного кожного нерва бедра проявляется мучительными болезненными ощущениями по передненаружной поверхности бедра (болезнь Рота). Причиной является сдавление нерва при выходе из забрюшинного пространства.

Синдром грушевидной мышцы. Седалищный нерв может сдавливаться спазмированной грушевидной мышцей. Боли жгучие, сильные, сопровождаются парестезиями, распространяются по наружной поверхности голени и стопы, усиливаются при внутренней ротации бедра, сгибании в тазобедренном и коленном суставах у обследуемого, лежащего на животе, при пальпации грушевидной мышцы.

Невропатия большеберцового и малоберцового нервов. Общий малоберцовый нерв или его ветви, большеберцовый нерв могут поражаться на уровне головки малоберцовой кости. Компрессия возникает при неправильном положении конечности, в частности при сидении с закинутой ногой на ногу. К заболеванию предрасполагают сахарный диабет, диспротеинемия, васкулит и др. Невропатия проявляется слабостью тыльного сгибателя стопы, затруднением поворота стопы кнаружи. Отмечается онемение наружной поверхности голени и стопы. Больные ходят, шлепая стопой. Снижена чувствительность в области

наружной поверхности голени и стопы. Поражение большеберцового нерва и его ветвей может быть обусловлено ущемлением за внутренней лодыжкой, а также на стопе в зоне предплюсневого канала. Поражение передних ветвей большеберцового нерва ведет к слабости сгибания стопы и пальцев, появлению боли, гипестезии, парестезий вдоль подошвы и основания пальцев стопы. При поражении медиальной ветви подошвенного нерва отмечаются парестезии в медиальной части стопы, латеральной — на ее наружной поверхности.

Лечение. В первую очередь необходимо лечить заболевание, лежащее в основе развития синдрома запястного канала. Для улучшения регионарного кровообращения назначают вазоактивные препараты, антиагреганты (трентал, ксантинол, ацетилсалициловая кислота) в сочетании с нестероидными противовоспалительными и диуретическими средствами. Больным с выраженными парестезиями показано назначение карбамазепина (200 мг 2–3 раза в день). На ранних этапах может быть достигнуто улучшение путем локального введения суспензии гидрокортизона (или дипроспана), в том числе совместно с анестетиками. В ряде случаев положительный эффект достигается ортопедической коррекцией, использованием мануальной терапии (например, при синдроме грушевидной мышцы).

При неэффективности консервативной терапии возникают показания к оперативному лечению.

14.6. НЕВРАЛГИИ ЧЕРЕПНЫХ И СПИНАЛЬНЫХ НЕРВОВ

Невралгия — клинический синдром, проявляющийся признаками раздражения периферического нерва или корешка при его сохранной функции. Различают невралгии черепных (тройничного, языкоглоточного) и спинальных (межреберных) нервов.

Невралгия тройничного нерва относится к числу наиболее распространенных и наиболее мучительных болевых синдромов. Это заболевание преимущественно людей пожилого и старческого возраста; чаще страдают женщины. В большинстве случаев невралгия симптоматическая, обусловлена сдавлением корешка тройничного нерва проходящим рядом сосудом — артерией, веной (например, петлей верхней мозжечковой артерии), объемными образованиями (опухоль) этой области. Возможна компрессия ветвей тройничного нерва при выходе из костных каналов на поверхности черепа. Невралгия часто развивается после перенесенного ганглионита (постгерпетическая невралгия). Намного реже встречается эссенциальная невралгия.

Заболевание проявляется внезапно возникающими приступами резчайших пронизывающих болей в зоне иннервации тройничного нерва или отдельных его ветвей (чаще II и III ветви). Приступы кратковременные, обычно не более минуты. В отдельных случаях приступы следуют один за другим, но возможны длительные периоды ремиссии. Во время приступа могут наблюдаться вегетативные симптомы: покраснение лица, потливость, слезотечение, усиленное потоотделение. Возможно рефлекторное сокращение мышц лица. Больные принимают своеобразные позы, задерживают дыхание, сдавливают болезненную часть или растирают ее пальцами. На кожных покровах лица, слизистой оболочки ротовой полости имеются триггерные точки или зоны, прикосновение к которым провоцирует болевой приступ. При обследовании органические симптомы не выявляются. Во время приступа и после него может отмечаться болезненность при надавливании в точках выхода ветвей тройничного нерва.

Боли в зоне иннервации V нерва могут быть следствием воспалительного процесса (неврит V нерва). Источник инфекции в этих случаях — процесс в ротовой полости (пародонтоз, кариес, остеомиелит), придаточных пазухах носа, базальные менингиты. Боли в этом случае отличаются большим постоянством, для них менее типична пароксизмальность, при исследовании обычно выявляется гипестезия в соответствующей области лица.

Невралгия языкоглоточного нерва. Причиной может явиться сдавление корешка языкоглоточного нерва сосудистой петлей. Проявляется приступами острых пронизывающих болей (аналогичных наблюдаемым при невралгии тройничного нерва) в области глотки, миндалин, корня языка, ухе. Боли обычно провоцируются разговором, глотанием и жеванием. При неэффективности лекарственного лечения показана декомпрессия языкоглоточного и блуждающего нервов.

Лечение. При невралгии тройничного нерва препаратом выбора является карбамазепин, применение которого начинают с 200 мг в день, затем дозу увеличивают (по 200 мг 3–4 раза в день). Возможно применение габапентина (100 мг 2–3 раза в сутки), баклофена (по 5–10 мг 3 раза в день). В некоторых случаях положительный эффект дают физиотерапия, рефлексотерапия. При симптоматических невралгиях, обусловленных воспалительным процессом, необходимо лечение локального процесса, в последующем целесообразно применение рассасывающей терапии, физиотерапевтических процедур.

При неэффективности лекарственной терапии возникают показания к хирургическому лечению с целью блокировать импульсы, кото-

рые могут вызывать приступ невралгии, или устранить саму причину невралгии (сосудистая компрессия корешка).

Невралгия черепных и спинальных нервов при опоясывающем герпесе. Заболевание вызывается вирусом ветряной оспы (*Varicella zoster*), чаще возникает у пожилых людей, но может встречаться в любом возрасте. Вирус персистирует в организме многие годы, активируясь при выраженном снижении иммунитета.

Появляются пузырьковые высыпания на коже или слизистых оболочках на эритематозно-отечном основании, распространяющиеся в зоне сегментарной иннервации. Поражаются один или несколько рядом расположенных спинномозговых ганглиев и задних корешков. Заболевание наиболее часто локализуется в области груди, реже поражает глазную ветвь тройничного нерва.

Клинические проявления. Продромальный период длится 2–3 дня, в это время отмечаются недомогание, повышение температуры тела, желудочно-кишечные расстройства. Часто эти явления оказываются нерезко выраженными. Затем возникают боли и зуд в зоне иннервации пораженных узлов и корешков. Боль жгучая, постоянная, приступообразно усиливающаяся. Одновременно или через несколько дней развивается гиперемия кожи или слизистой оболочки в зоне соответствующих дерматомов, а через 1–2 дня появляется группа папул, окруженных красным ободком. Папулы превращаются в пузырьки, наполненные серозной жидкостью. Если пузырьки высыпают на роговице, может развиться кератит с последующим понижением зрения, вплоть до слепоты. При поражении коленчатого узла возникает синдром Ханта. В зоне высыпаний остаются пигментные рубчики, которые могут исчезнуть. Заболевание длится 3–6 нед и может пройти бесследно. Тяжелыми осложнениями являются серозный менингит, миелит и менингоэнцефаломиелит. У некоторых больных, особенно пожилого возраста, возникает постгерпетическая невралгия (межреберная или тригеминальная).

Лечение. Применяют антивирусные препараты (ацикловир, фамцикловир) внутрь и в виде мази. В тяжелых случаях, при обширной зоне поражения, появлении новых высыпаний ацикловир вводят внутривенно по 5–10 мг/(кг×сут) на протяжении 5 дней с последующим приемом внутрь. Используют анальгетики, ацетилсалициловую кислоту, антигистаминные препараты. В осложненных случаях назначают глюкокортикоиды. В случае вторичной инфекции показаны антибиотики. С целью купирования болевого синдрома назначают карбамазепин, габапентин, трициклические антидепрессанты (амитриптилин).

Глава 15
НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ ОСЛОЖНЕНИЯ ОСТЕОХОНДРОЗА ПОЗВОНОЧНИКА

Позвоночник человека выполняет сложную функцию опорной конструкции и конструкции, обеспечивающей значительную подвижность. Эти функциональные возможности определяются сегментарным строением позвоночника с определенной свободой движений в отдельных его звеньях. Одним из важнейших элементов этой конструкции являются межпозвонковые диски, выполняющие амортизирующие функции и обеспечивающие движения в межпозвонковых суставах.

Патогенез. Межпозвонковые диски состоят из фиброзного кольца и расположенного в центре диска студенистого ядра. Диски в значительной степени определяют высоту позвоночного столба: на их долю суммарно приходится около 1/4 длины позвоночника. Диск связан с выше- и нижележащими позвонками с помощью хрящевых гиалиновых пластинок. Фиброзное кольцо состоит из концентрически расположенных слоев прочных соединительнотканных волокон. Студенистое ядро представляет собой круглое эластичное образование, состоящее из соединительной ткани с большой гидрофильностью. В студенистом ядре взрослого человека содержится до 70% воды. С возрастом содержание воды и эластические свойства диска существенно снижаются.

По передней и задней поверхностям позвоночника проходят мощные продольные соединительнотканные связки, которые делают конструкцию позвоночника еще более прочной. Задняя продольная связка укрепляет обращенную в спинномозговой канал поверхность фиброзного кольца межпозвонкового диска, препятствуя его смещению в этом направлении. В то же время боковые поверхности дисков, особенно в поясничном отделе, где задняя продольная связка сужается, оказываются менее прочными. Эта особенность строения межпозвонковых дисков и связочного аппарата позволяет объяснить механизмы формирования их дегенеративных изменений.

Прочность и подвижность общей конструкции позвоночника обеспечиваются также суставами рядом лежащих позвонков и располагающимися между дужками позвонков желтыми связками. Межпозвонковые диски выполняют роль своеобразных амортизаторов. При вертикальной нагрузке студенистое ядро уплощается и растягивает фиброзное кольцо. При прекращении нагрузки оно занимает нормальное положение. При поворотах, наклонах, разгибании позвоночника также происходит соответствующая деформация студенистого ядра и фиброзного кольца.

Разные отделы позвоночника испытывают различную нагрузку. Особенно значительная нагрузка приходится на диски поясничного и шейного отделов, поскольку они наиболее мобильны. Этим в значительной степени объясняется то, что происходящие с возрастом дегенеративные изменения в позвонках, дисках и связочном аппарате наиболее выражены в шейном и поясничном отделах. Следует отметить еще одну особенность межпозвонковых дисков — их кровоснабжение. Мелкие сосуды, кровоснабжающие диски, полностью запустевают уже к 20–30 годам, и обменные процессы в дисках осуществляются путем диффузии и осмоса.

Все перечисленные факторы (постоянная механическая нагрузка, изменения обменных процессов и гидрофильности) неизбежно приводят к дегенеративным изменениям в дисках, самих позвонках и их связочном аппарате. Генетическая предрасположенность, значительная физическая нагрузка, связанная с особенностью жизни и работы, травмы влияют на выраженность структурных изменений в межпозвонковых дисках и определяют возраст, в котором они возникают. Фиброзное кольцо теряет эластичность, в нем образуются трещины, в которые при нагрузке все более и более внедряется студенистое ядро, перемещаясь к периферии диска. Если еще сохраняются наружные слои фиброзного кольца, то в месте его наибольшего истончения диск начинает выпячиваться — возникает так называемая протрузия диска.

При полном разрыве волокон фиброзного кольца содержимое студенистого ядра выходит за его пределы — возникает грыжа студенистого ядра (рис. 15.1, 15.2). Выпавший фрагмент утрачивает связь с пульпозным ядром и может свободно располагаться в просвете спинномозгового канала (секвестрация диска).

Очень важно, в каком направлении происходит выпячивание или выпадение диска. Задняя и передняя поверхности дисков дополнительно укреплены продольными связками позвоночника, поэтому

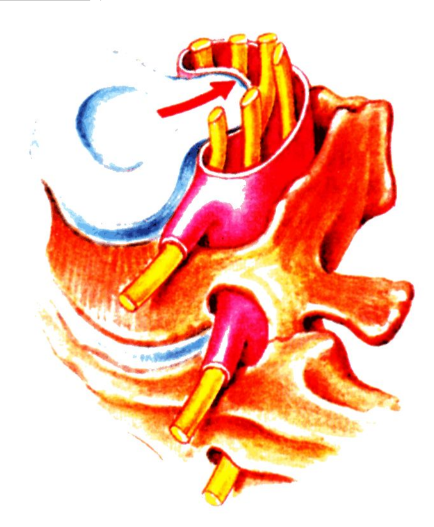




Рис. 15.1. Срединная грыжа межпозвонкового диска

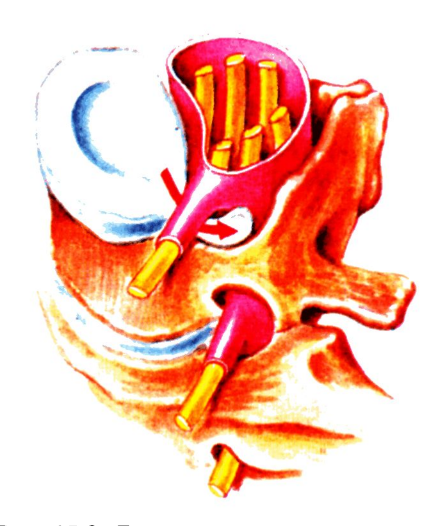


Рис. 15.2. Боковая грыжа межпозвонкового диска, вызывающая сдавление спинального корешка

чаще происходит боковое (латеральное) смещение диска в сторону межпозвонкового отверстия, через которое проходит спинномозговой корешок. Грыжевое выпячивание (грыжа) межпозвонкового диска обусловливает сдавление соответствующего корешка с развитием болевого синдрома (дискогенная радикулопатия).

Реже диск может выпячиваться в просвет позвоночного канала по средней линии (задние грыжи диска). Неврологические последствия задних грыж зависят от отдела позвоночника, в которых они возникают (задние, срединные грыжи поясничного отдела могут привести к сдавлению корешков конского хвоста, а крупные шейные грыжи могут стать причиной поражения шейного отдела спинного мозга).

При разрушении прилежащих к позвонкам хрящевых пластинок студенистое ядро может проникать в рядом расположенный позвонок, в результате чего развиваются грыжи Шморля, которые, как правило, бессимптомны и становятся рентгенологической находкой.

Вследствие дегенерации межпозвонковых дисков происходит их склерозирование, нарушается подвижность позвонков, уменьшаются промежутки между ними, т.е. развивается остеохондроз.

Спондилоартроз представляет собой комплекс изменений в позвонках, связочном аппарате, суставах, которые могут стать причиной болевых синдромов. К этим изменениям относится формирование костных

остеофитов, вдающихся в позвоночный канал, межпозвонковое отверстие или канал позвоночной артерии. Эти остеофиты формируются по краям суставных поверхностей позвонков, области унковертебрального сочленения. Нередко этому сопутствуют утолщение и оссификация продольной связки, при этом деформированные края позвонков и оссифицирующиеся прилежащие части связок формируют костные скобки (рис. 15.3). С возрастом признаки спондилоартроза обнаруживаются у большинства людей (у 90% мужчин старше 50 лет и у 90% женщин старше 60 лет). В большинстве случаев он остается бессимптомным или сопровождается умеренно выраженными болевыми ощущениями, существенно не влияющими на активность и трудоспособность.

Воздействие всех перечисленных факторов на спинной мозг и корешки может быть особенно выраженным у больных с узким спинномозговым каналом. Более раннему клиническому проявлению остеохондроза способствуют врожденные аномалии строения позвоночника. К таким аномалиям относятся незаращение дужек позвон-

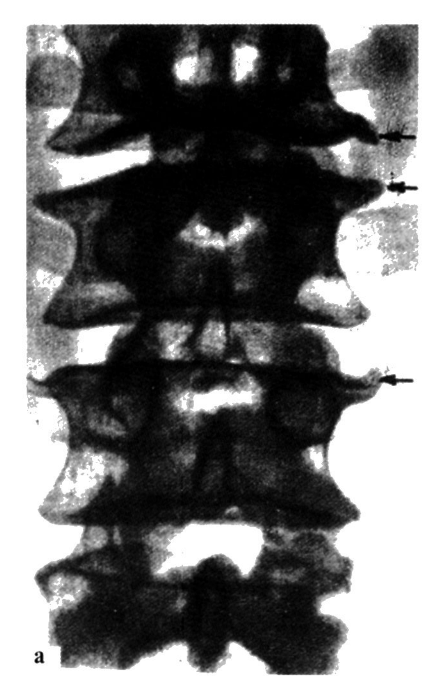




Рис. 15.3. Деформирующий спондилез и остеохондроз поясничного отдела позвоночника (**а**, **б**). Изменение замыкательной пластинки с формированием «крючковидных» отростков. Рентгенограммы

ков, сращение V поясничного позвонка с крестцом (сакрализация) или, наоборот, отдельное от крестца стояние I крестцового позвонка (люмбализация), асимметрия длины ног, приводящая к формированию сколиоза. Существует генетическая предрасположенность к заболеванию, связанная с нарушением синтеза коллагена.

Вследствие ослабления связочного аппарата, дегенеративных изменений в дисках могут возникнуть нестабильность позвоночника, смещение одного позвонка по отношению к другому (спондилолистез), что, в свою очередь, может стать дополнительной причиной травматизации спинного мозга и корешков.

Болевые рецепторы, заложенные в суставном аппарате, при остеохондрозе и спондилоартрозе подвергаются постоянному раздражению. Вследствие этого развивается локальное, часто асимметричное напряжение расположенных в этой области мышц. Стойкий мышечный спазм, в свою очередь, становится источником болевых ощущений, причиной трофических нарушений в тканях, что рассматривается как *рефлекторный мышечно-тонический синдром*. Асимметричное напряжение мускулатуры спины, шеи приводит к фиксации нефизиологичного положения позвоночника с закреплением сколиоза, кифоза и иных нарушений осанки с дополнительной травматизацией межпозвонковых дисков.

Клинические проявления дегенеративных изменений позвоночника в значительной степени определяются уровнем поражения. Как было отмечено, чаще эти патологические изменения возникают в шейном и поясничном отделах позвоночника, испытывающих наибольшую нагрузку. В зависимости от степени поражения ПНС выделяют рефлекторные мышечно-тонические синдромы соответствующей локализации и компрессионные дискогенные радикулопатии, которые в некоторых случаях приводят к выраженным морфологическим изменениям в корешках, сопровождаются нарушением функций (парезы, гипестезия) и могут рассматриваться как радикулоишемия. В отдельных случаях имеется компрессия спинного мозга или кровоснабжающих его сосудов смещенными позвонками либо крупной грыжей межпозвонкового диска, что знаменует собой развитие миелопатии.

Неврологические синдромы дегенеративного поражения шейного отдела позвоночника. Наибольшая динамическая нагрузка приходится на нижние сегменты шейного отдела, поэтому в большинстве случаев наблюдается поражение дисков между позвонками C_V–C_{VI} и C_{VI}–C_{VII}. Помимо возрастных дегенеративных изменений, существенное значение в патологических изменениях шейного отдела позвоночника имеет травма,

особенно «хлыстовая», при быстром сгибании и разгибании шеи (такая травма может возникнуть в автомобиле без подголовников при быстром торможении или при столкновении с препятствием).

Рефлекторные мышечно-тонические синдромы шейной локализации (цервикалгия) проявляются болями в области задней и боковой поверхностей шеи, в затылочных и височных областях. Боль провоцируется движением в переднезаднем и боковых направлениях, ротацией. При осмотре выявляются напряжение, болезненность при пальпации мускулатуры шеи, надплечий (трапециевидные, грудино-ключично-сосцевидные мышцы), паравертебральных точек. Объем движений в пораженных сегментах ограничен (функциональная блокада). Болезненное напряжение может также развиваться в большой и малой грудных мышцах, вызывая кардиалгии, имитирующие приступы стенокардии. Возможны нейродистрофические изменения в виде периартрита плечевого сустава, трофические изменения в тканях кисти (синдром «плечо–кисть»). Болезненный спазм может распространяться на мускулатуру скальпа, проявляясь головной болью.

Клинические проявления шейных компрессионных синдромов. В зависимости от локализации грыжи диска и ее размеров (рис. 15.4) могут наблюдаться симптомы сдавления корешка (радикулопатия), спинного мозга (миелопатия) отдельно или в комбинации, относительно реже — компрессия позвоночных артерий.

Неврологический синдром зависит от уровня и локализации выпавшего диска. При латеральных грыжах диска, блокирующих межпозвонковые отверстия, заболевание начинается с острых болей в области шеи, плеча, иррадиирующих соответственно зоне иннервации пораженного корешка. Боли усиливаются при движениях в шейном отделе. Может наблюдаться слабость отдельных мышечных групп, позднее отмечаются признаки их атрофии. Особенности клинической картины корешкового синдрома при грыжах диска разного уровня представлены в табл. 15.1.



Рис. 15.4. МР-томограмма шейного отдела позвоночника. Грыжа диска между C_{IV} и C_{V}

Таблица 15.1. Корешковые синдромы при грыжах шейных межпозвонковых дисков

Симптомы	Уровень поражения диска				
	C_{III-IV}	C_{IV-V}	C_{V-VI}	C_{VI-VII}	C_{VII}
Сдавленный корешок	C_{IV}	C_{V}	C_{VI}	C_{VII}	C_{VIII}
Локализация болей и парестезий	Боковая поверхность шеи до верхних отделов плеча	Шея, плечо, передняя, верхняя поверхность предплечья	Латеральная поверхность плеча и тыльная поверхность предплечья, парестезии в I пальце	Тыльная поверхность предплечья, II и III пальцы	Внутренняя поверхность плеча и предплечья
Мышечная слабость	Диафрагма	Подостная, двуглавая, плечелучевая мышцы	Плечелучевая мышца	Трехглавая мышца, супинатор и пронатор кисти, разгибатель пальцев	—
Нарушение рефлексов	—	С двуглавой мышцы	С двуглавой мышцы	С трехглавой мышцы	—

В клинической картине *цервикальной миелопатии* на первый план выступают симптомы поражения проводящих структур спинного мозга ниже уровня сдавления и периферические расстройства на уровне поражения. У больного выявляются нижний спастический парапарез, гипестезия по проводниковому типу, при этом в руках на уровне компрессии спинного мозга имеются признаки вялого пареза — мышечные гипотрофии, гипорефлексия, фибриллярные подергивания.

В отдельных случаях возможно развитие *синдрома позвоночной артерии* вследствие образования остеофитов в просвете канала позвоночной артерии, травмирующих стенку артерии и вызывающих ее спазм. Сдавление одной позвоночной артерии и даже полная ее окклюзия могут быть бессимптомными, но при двустороннем процессе или гипоплазии противоположной артерии у больных возникают симптомы нарушения кровообращения в вертебробазилярном бассейне (головокружение, рвота, атаксия, нарушение зрения, в тяжелых случаях — нарушение витальных функций).

Неврологические синдромы дегенеративного поражения поясничного отдела позвоночника. *Рефлекторные болевые синдромы* поясничной лока-

лизации. Люмбаго возникает на фоне физической нагрузки, при неправильно выполненном движении, редко — спонтанно. Возникают очень интенсивные боли в области поясницы («прострел»), как правило, без иррадиации. Болевой синдром усиливается при попытке движения, при малейшем натуживании, кашле, чиханье. При осмотре отмечается анталгическая поза — сглаженность поясничного лордоза, сколиоз, напряжение (возможно, асимметричное) длинных мышц спины. Выявляется болезненность при пальпации паравертебральных точек в поясничной области.

Люмбалгия возникает после физической работы, переохлаждения, длительного пребывания в неудобном положении. Проявляется локальными болями различной интенсивности в области поясницы, усиливающимися при перемене положения тела, попытке поднятия тяжестей. Наблюдается иррадиация болей в область ягодицы, бедра, паховой складки. Результаты клинического обследования сходны с таковыми при люмбаго. Симптомы натяжения нервных стволов отсутствуют или минимально выражены.

Грыжи межпозвонковых дисков на поясничном уровне. Чаще наблюдаются заднебоковые грыжи, сдавливающие корешок по его выходе из дурального мешка. На поясничном уровне нижний край дуги позвонка располагается выше уровня межпозвонкового диска, поэтому при выпадении грыжи происходит сдавление нижележащего корешка (грыжа L_V–S_I сдавливает корешок S_I). Центральные грыжи могут сдавливать не один, а несколько корешков, поскольку они внедряются в спинномозговой канал на уровне конского хвоста. Чаще повреждаются диски на уровне L_V–S_I и L_{IV}–L_V: 95% поясничных межпозвонковых грыж приходится на эти уровни (рис. 15.5). Намного реже наблюдается выпадение грыжи на уровне L_{III}–L_{IV} и L_{II}–L_{III}, L_I–L_{II}.



Рис. 15.5. МР-томограмма позвоночника. Дегенерация дисков L_{IV}–L_V, L_V–S_I. Грыжа диска между L_{IV} и L_V

Развитие межпозвонковой грыжи сопровождается остро возникающими болями в области поясницы с иррадиацией в зоне иннервации пораженного корешка, чаще — седалищного не-

рва (область ягодицы, задняя поверхность бедра, задненаружный край голени). Боли резко усиливаются при движениях, наклоне туловища, натуживании. Отмечается искривление позвоночника из-за резкого рефлекторного напряжения мышц (рис. 15.6).

Приступ может быть вызван физической нагрузкой — поднятием тяжести, резким движением. При обследовании наблюдаются болезненность при надавливании на остистые отростки поясничных позвонков, спонтанная или вызванная пальпацией боль по ходу седалищного (реже бедренного) нерва, симптомы натяжения (симптомы Ласега, Нери) (рис. 15.7, 15.8). Следует отметить, что в происхождении этих симптомов принимает участие не только натяжение нервных стволов, но и болевые реакции растягиваемых мышц. Неврологические симптомы поясничных грыж межпозвонковых дисков различного уровня приведены в табл. 15.2.

Возможны нарушение чувствительности и признаки вялого пареза (выпадение сухожильных рефлексов, мышечная слабость, гипотрофии) в зависимости от локализации выпавшего диска, что свидетельствует о развитии радикулоишемии. В отдельных случаях могут сдавливаться



Рис. 15.6. Сколиоз позвоночника при пояснично-крестцовом радикулите



Рис. 15.7. Симптом Ласега

Таблица 15.2. Симптомы латеральных грыж поясничных межпозвонковых дисков

Уровень пораженного диска	Корешок	Локализация боли	Парестезии, онемение	Слабость	Рефлексы
L_{III}–L_{IV}	L_{IV}	Нижняя часть поясницы, переднебоковая поверхность бедра, передняя поверхность голени	Передняя поверхность бедра и голени	Четырехглавая мышца бедра	Снижение или выпадение коленного рефлекса
L_{IV}–L_{V}	L_{V}	Нижняя часть поясницы, латеральная поверхность бедра, переднелатеральная поверхность голени	Переднебоковая поверхность голени	Разгибатели стопы, разгибатель I пальца	Обычно без изменений
L_{V}–S_{I}	S_{I}	Нижняя часть поясницы, латеральные поверхности бедра и голени	Латеральная поверхность голени (до мизинца)	Сгибатели	Ахиллов рефлекс снижен (отсутствует)

корешки, не соответствующие уровню пораженного диска, если выпавший фрагмент диска (секвестр) смещается в пределах позвоночного канала вверх или вниз.

Срединные грыжи дисков чаще проявляются болями, обусловленными растяжением задней продольной связки и твердой мозговой оболочки. При выпадении большого фрагмента диска могут остро возникнуть симптомы поражения корешков конского хвоста в виде болей в поясничной области и ногах, слабости в ногах, преимущественно в стопах, нарушений чувствительности в них, расстройств функций тазовых органов.

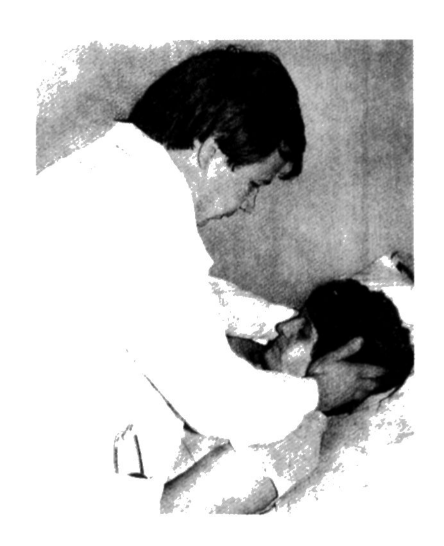


Рис. 15.8. Симптом Нери. Попытка привести подбородок к груди не удается

Заболевание обычно ремиттирующее, болевые приступы с признаками сдавления корешка или корешков могут повторяться.

Диагностика и дифференциальная диагностика. Широко используется рентгенография, позволяющая выявить признаки шейного остеохондроза и спондилеза (сужение межпозвонковой щели, остеофиты, грыжи Шморля). Исключительно важна информация о подвижности позвонков при выполнении движения (функциональные пробы). Могут выявляться признаки патологической подвижности позвонков, спондилолистеза или, наоборот, функциональных блоков отдельных позвоночных сегментов. Рентгенография важна как способ диагностики врожденных аномалий скелета.

Более полную и точную информацию о грыже межпозвонкового диска, ее локализации, размерах, степени сдавления спинного мозга и его корешков дают миелография, КТ и МРТ (рис. 15.9). На выбор тактики лечения влияют состояние фиброзного кольца межпозвонкового диска и секвестрация грыжи, целостность связочного аппарата и пр.

Дифференциальная диагностика проводится с заболеваниями позвоночника, которые также могут вызывать болевые синдромы, в том числе с новообразованиями (метастазы рака в кости, оболочки спинного мозга), воспалительными поражениями позвонков (туберкулезный и неспецифические спондилиты), травматическими поражениями. В этой ситуации исключительную ценность имеют методы визуализации — КТ и МРТ. Причиной локального или корешкового болевого синдрома может быть гормональная спондилопатия с утратой солей кальция костной тканью. Для ее диагностики используется денситометрия.

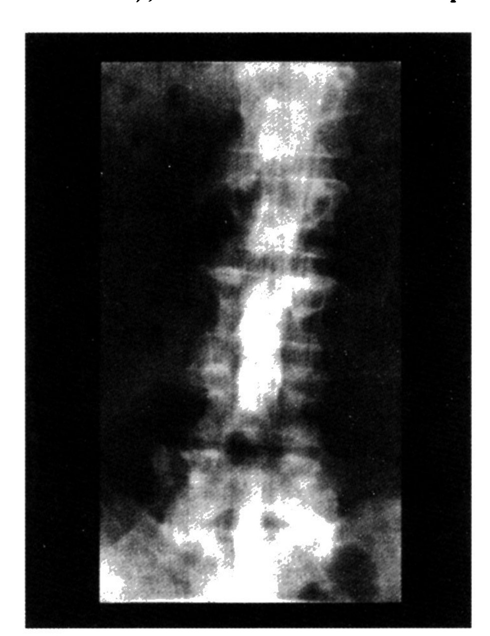


Рис. 15.9. Миелограмма при грыже диска L_{IV}–L_V. Дефект наполнения

Рефлекторные болевые синдромы следует отличать от заболеваний внутренних органов: при шейной и шейно-грудной локализации — от приступов стенокардии, заболеваний легких и плевры, при поясничной локализации — от заболеваний органов малого таза, почечной патологии.

Лечение. В *остром периоде* показано ограничение физической нагрузки (при резко выраженном болевом синдроме — постельный режим на 2–4 сут). Целесообразна иммобилизация пораженного сегмента позвоночника с помощью воротников, корсетов, поясов. Применяют нестероидные противовоспалительные и обезболивающие препараты (пироксикам, индометацин, диклофенак, ибупрофен, реопирин). Выбор препарата, а также способ введения (внутримышечно, трансдермально внутрь) определяется интенсивностью болевого синдрома, индивидуальной переносимостью препаратов, противопоказаниями к приему тех или иных лекарственных средств. Так, очень высокий риск желудочных кровотечений при приеме нестероидных противовоспалительных препаратов исключает их применение у больных с язвенной болезнью желудка. Эффективны миорелаксанты (тизанидин, толперизон) и препараты с сочетанным миорелаксирующим и обезболивающим действием (флупиртин). Определенный эффект дают противоотечные средства (фуросемид, диакарб), большие дозы витаминов группы В. Возможно проведение корешковых и эпидуральных блокад комбинациями анальгетиков, глюкокортикоидов (фенилбутазол, лидокаин, дексаметазон, дипроспан).

Параллельно с этими мероприятиями рекомендуются физиотерапевтическое обезболивание с помощью синусоидально-модулированных токов, переменного магнитного поля, ультразвуковой терапии, электрофоретическое введение анальгетиков, рефлексотерапия. Перед началом физиотерапевтического лечения необходимо исключить неопластические, воспалительные причины болевого синдрома, обязательно следует учитывать патологические изменения внутренних органов (заболевания щитовидной, молочных желез и пр.), которые исключают его проведение.

По мере купирования болевого синдрома (*подострая стадия заболевания*) применяют физические методы лечения: ЛФК, мануальную терапию, физиотерапию, массаж. Комплекс упражнений ЛФК в подострой стадии заболевания направлен на расслабление мышц, уменьшение сдавления пораженных межпозвонковых дисков и декомпрессию корешков спинного мозга, а в последующем — на укрепление мышечного корсета позвоночника. В этой стадии следует избегать вертикальных нагрузок на позвоночник и упражнений, вызывающих ротацию в пораженном сегменте, как наиболее травмирующих межпозвонковый диск. В отдельных случаях эффективно применение полиферментных препаратов (папаин, лекозим, карипазим). Ферменты, вводимые с помощью электрофореза, оказывают местное избира-

тельное действие на соединительную ткань, в том числе самого диска и грыжевого выпячивания. Они вызывают лизис тканей грыжевого выпячивания, что приводит к уменьшению сдавления корешка нерва.

Если болевой синдром становится хроническим, анальгетики и нестероидные противовоспалительные препараты оказываются неэффективными. Больным требуется назначение антидепрессантов, антиконвульсантов (карбамазепин, габапентин).

В *стадии ремиссии* проводят лечебно-реабилитационные мероприятия, направленные в первую очередь на преодоление имеющихся дефектов и профилактику рецидивов. Действенными мерами профилактики, позволяющими предупредить развитие тех или иных вертеброгенных синдромов, являются систематические дозированные физические упражнения, направленные на сохранение правильной осанки, поддержание подвижности позвоночника, укрепление его мускулатуры.

Хирургическое лечение. При неэффективности консервативного лечения в течение 3 мес и обнаружении при КТ и миелографии выпавшего диска или остеофита, вызывающего болевой синдром, показана операция. Оперативное лечение больных с неврологическими проявлениями дегенеративных заболеваний позвоночника представлено в соответствующем разделе.

Глава 16

ДЕГЕНЕРАТИВНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

16.1. БОЛЕЗНЬ ПАРКИНСОНА И ПАРКИНСОНИЗМ

Синдром паркинсонизма проявляется замедленностью движений (брадикинезией), мышечной ригидностью, тремором покоя и постуральной неустойчивостью. Выделяют идиопатический паркинсонизм (болезнь Паркинсона), вторичный паркинсонизм (лекарственный, сосудистый, посттравматический, постгипоксический, постэнцефалитический и др.) и атипичный паркинсонизм, сопровождающийся другими неврологическими синдромами в рамках мультисистемных дегенераций (мультисистемная атрофия, прогрессирующий надъядерный паралич, деменция с тельцами Леви и др.). Самой частой формой паркинсонизма является болезнь Паркинсона, на долю которой приходится от 50 до 80% случаев. Распространенность заболевания составляет 120–180 человек на 100 000 населения; его частота резко увеличивается с возрастом. Согласно статистическим данным, паркинсонизм встречается у 1% населения до 60 лет и у 5% — более старшего возраста. Мужчины болеют несколько чаще, чем женщины.

Этиология и патогенез. В основе заболевания лежит нейродегенеративный процесс, приводящий к снижению численности нейронов черной субстанции с формированием в них включений — телец Леви. Его развитию способствуют наследственная предрасположенность, пожилой и старческий возраст, воздействие экзогенных факторов. В возникновении болезни Паркинсона может иметь значение наследственно обусловленное нарушение обмена катехоламинов в мозге или неполноценность ферментных систем, контролирующих этот обмен. Положительный семейный анамнез выявляется не более чем в 5–15% всех случаев. На сегодняшний день выделены 11 генетических локусов, с которыми связывают как аутосомно-доминантный, так и аутосомно-рецессивный тип наследования. Наследственная предрас-

положенность имеет наибольшее значение при раннем начале заболевания (до 40 лет) и ювенильных формах с дебютом до 20 лет.

Повышенный риск развития нейродегенеративного процесса связывают с воздействием пестицидов и гербицидов, длительным контактом с тяжелыми (марганец) и переходными (железо, медь) металлами. Воздействие различных экзогенных факторов может индуцировать появление генных мутаций, агрегацию синуклеина, развитие оксидативного стресса.

Вторичный паркинсонизм возникает в результате перенесенных острых и хронических инфекций нервной системы (клещевой и другие виды энцефалитов). Причинами болезни могут служить острые и хронические расстройства мозгового кровообращения, травмы и опухоли нервной системы. Возможно развитие паркинсонизма вследствие лекарственных интоксикаций при длительном использовании препаратов фенотиазинового ряда (аминазин, трифтазин), метилдопы, некоторых наркотических средств. Синдром паркинсонизма может быть одним из проявлений поражения ЦНС при других нейродегенеративных заболеваниях (прогрессирующий надъядерный паралич, кортикобазальная дегенерация, мультисистемная атрофия, болезнь Вильсона–Коновалова и пр.).

Ведущим патогенетическим звеном как болезни Паркинсона, так и синдрома паркинсонизма является нарушение обмена дофамина в экстрапирамидной системе. Дофамин выполняет медиаторную функцию в реализации двигательных актов, основное место его синтеза — черная субстанция. Аксоны дофаминергических нейронов, расположенные в черной субстанции (нигростриарные нейроны), направляются к стриатуму. Воздействуя через дофаминергические рецепторы различных типов, они уменьшают выраженность ингибирующего влияния базальных ганглиев, облегчают таламокортикальную передачу, приводя тем самым к «растормаживанию» моторной коры. В норме эффективное функционирование экстрапирамидной системы достигается балансом между дофаминергической и холинергической системами черной субстанции и хвостатого ядра, а также дофаминергической и ГАМКергической системами черной субстанции и стриатума, функционирующими по принципу обратной связи. При нарушении функции черной субстанции наступает блокада импульсов, поступающих из экстрапирамидных зон коры большого мозга и полосатого тела к передним рогам спинного мозга. В то же время к клеткам передних рогов поступают ингибирующие импульсы из бледного шара и черной субстанции. В результате

усиливается циркуляция импульсов в системе α- и γ-мотонейронов спинного мозга с преобладанием α-активности, что приводит к возникновению экстрапирамидной ригидности. В патогенезе также имеет значение нарушение деятельности мозговых структур, использующих в качестве нейротрансмиттеров норадреналин, субстанцию Р, глутамат.

Патоморфология. Основные патологоанатомические изменения при паркинсонизме наблюдаются в черном веществе и бледном шаре в виде дегенеративных изменений и гибели нервных клеток. На месте погибших клеток возникают очаги разрастания глиальных элементов. В поздних стадиях заболевания выявляется атрофия коры больших полушарий. Кроме того, в дофамин- и норадренергических нейронах, а также в клетках коры больших полушарий выявляются тельца Леви, содержащие альфа-синуклеин.

Клинические проявления. Основой клинических проявлений является акинетико-ригидный или гипертонически-гипокинетический синдром, включающий в себя триаду: олигобрадикинезию, мышечную ригидность и тремор. Развивается своеобразная сгибательная поза: голова и туловище наклонены вперед, руки полусогнуты в локтевых, лучезапястных и фаланговых суставах, нередко плотно приведены к боковым поверхностям грудной клетки, ноги полусогнуты в коленных суставах. Резко обеднена гамма двигательных синкинезий. Мимика также бедная (гипо- или амимия). Речь тихая, монотонная, без модуляций, с наклонностью к затуханию в конце фразы. Темп произвольных движений с развитием заболевания постепенно замедляется, вплоть до полной обездвиженности. Больной ходит мелкими шаркающими шагами, при ходьбе отсутствуют содружественные движения рук (ахейрокинез). В момент начала ходьбы возможен феномен топтания.

Развивается постуральная неустойчивость — ограничение способности поддерживать положение центра тяжести, особенно при движении. Нередко наблюдается склонность к непроизвольному бегу вперед (пропульсии). Если слегка толкнуть больного вперед, он бежит, чтобы не упасть, как бы «догоняя свой центр тяжести». Аналогично легкий толчок в грудь ведет к тому, что больной делает несколько шагов назад (ретропульсии), в сторону (латеропульсии). Эти движения наблюдаются также при попытке сесть, встать, откинуть голову назад. На поздних стадиях возможно развитие внезапных застываний, когда ноги словно прирастают к полу и больной не может сдвинуться с места. Чаще всего застывания возникают при повороте, появлении препятствий на поверхности.

При исследовании мышечного тонуса в конечностях отмечаются своеобразное мышечное сопротивление вследствие повышения тонуса мышц-антагонистов, феномен «зубчатого колеса» (создается впечатление, что суставная поверхность состоит из сцепления двух зубчатых колес). Равномерное повышение тонуса в мышцах-антагонистах (сгибатели-разгибатели, пронаторы-супинаторы) носит название пластического мышечного тонуса. Повышение мышечного тонуса быстрее развивается в дистальных отделах и выявляется при движении в лучезапястном или голеностопном суставе.

Тремор — характерный, хотя и не обязательный для синдрома паркинсонизма, симптом. Это ритмичное регулярное непроизвольное дрожание конечностей, лицевой мускулатуры, головы, нижней челюсти, языка, более выраженное в покое и уменьшающееся при активных движениях. Для болезни Паркинсона наиболее характерен тремор покоя с частотой колебаний 4–6 в секунду по типу «скатывания пилюль» или «счета монет». Тремор усиливается при волнениях, движении другими конечностями и практически исчезает во сне. Тремор покоя может сочетаться с постуральным тремором, возникающим при удержании позы, или кинетическим тремором, возникающим при движении.

Психические нарушения проявляются утратой инициативы, снижением активности, сужением круга интересов, резким угнетением различных эмоциональных реакций и аффектов, а также некоторой поверхностностью и медлительностью мышления (брадифрения). Наблюдаются брадипсихия — затруднение активного переключения с одной мысли на другую, акайрия — прилипчивость, вязкость, эгоцентризм. По мере прогрессирования заболевания у значительного числа больных развиваются когнитивные нарушения, нередко достигающие степени деменции. Эмоциональные нарушения представлены депрессией, апатией и тревогой.

У 30–40% больных развиваются психотические эпизоды в виде зрительных галлюцинаций, иллюзий или бредовых расстройств. Чаще психические нарушения встречаются у пожилых пациентов с тяжелыми формами болезни Паркинсона и когнитивными расстройствами. Возможным провоцирующим фактором может быть изменение схемы приема противопаркинсонических препаратов в виде повышения дозы или назначения нового средства. На фоне длительного приема препаратов леводопы или агонистов дофаминовых рецепторов может развиться симптом дофаминовой дизрегуляции, проявляющийся неконтролируемым приемом дофаминергических средств.

Пациент самостоятельно повышает дозы препаратов, добиваясь максимальной двигательной активности и чувства эмоциональной приподнятости. Даже небольшое ослабление эффекта вызывает у них желание вновь увеличивать дозу лекарственных средств, несмотря даже на развившиеся дискинезии. Подобная лекарственная зависимость чаще развивается у мужчин с ранним дебютом заболевания. Другим проявлением поведенческих расстройств может быть синдром нарушения импульсного контроля в виде навязчивых пристрастий к покупкам, азартным играм, сексуальной расторможенности.

Вегетативные нарушения проявляются в виде сальности кожи лица и волосистой части головы, себореи, гиперсаливации, гипергидроза, трофических нарушений в дистальных отделах конечностей, ортостатической гипотензией и вариабельностью сердечного ритма, снижением моторики кишечника, нейрогенными мочевым пузырем.

В зависимости от преобладания тех или иных симптомов выделяют акинетико-ригидно-дрожательную, акинетико-ригидную и дрожательную формы заболевания.

Течение болезни Паркинсона неуклонно прогрессирующее. Для болезни Паркинсона характерно наличие стадии гемипаркинсонизма, когда в начале заболевания симптомы развиваются на одной стороне, а затем симптоматика становится двусторонней. Течение синдрома паркинсонизма обусловлено причиной основного заболевания. Так, при некоторых формах, вызванных лекарственными интоксикациями, при отмене препаратов может наступить улучшение состояния.

Диагностика и дифференциальная диагностика. В первую очередь следует дифференцировать болезнь Паркинсона от синдрома паркинсонизма. При постэнцефалитическом паркинсонизме есть острое инфекционное поражение ЦНС в анамнезе. При осмотре выявляются глазодвигательные расстройства; могут наблюдаться спастическая кривошея, торсионная дистония, которые никогда не выявляются при болезни Паркинсона. Посттравматический паркинсонизм возникает как следствие тяжелой черепно-мозговой травмы, иногда повторной. Часто встречаются вестибулярные расстройства, нарушение интеллекта и памяти, очаговые симптомы вследствие поражения вещества головного мозга. Для диагностики токсического паркинсонизма имеют значение анамнез (сведения о работе в контакте с марганцем или его окислами, прием нейролептиков, контакт с другими токсинами), обнаружение их метаболитов в биологических жидкостях.

При сосудистом паркинсонизме дрожание и ригидность сочетаются с другими признаками сосудистого поражения мозга или возникают после острых нарушений мозгового кровообращения. Выявляются очаговые неврологические симптомы в виде пирамидной недостаточности, выраженные псевдобульбарные симптомы. Имеются инструментальные признаки сосудистого заболевания, по данным нейровизуализации выявляются очаговые поражения вещества мозга.

При дебюте заболевания до 50 лет следует исключить гепатолентикулярную дегенерацию с помощью анализа крови на содержание церулоплазмина, мочи на содержание меди и исследования роговицы с помощью щелевой лампы (выявление кольца Кайзера–Флейшера).

При преобладании в клинической картине дрожания необходимо проводить дифференциальный диагноз с эссенциальным тремором. Для эссенциального тремора характерен симметричный постурально-кинетический тремор, вовлекающий руки и нередко голову, голосовые связки. При этом тремор покоя отсутствует, нет брадикинезии и ригидности (возможно небольшое повышение мышечного тонуса по экстрапирамидному типу). Для заболевания характерны положительный семейный анамнез и доброкачественный характер течения.

Инструментальных и лабораторных признаков, специфичных для болезни Паркинсона, нет. При изучении мозгового кровотока методом однофотонной эмиссионной КТ могут определяться зоны сниженного кровотока в базальных ганглиях. Результаты позитронно-эмиссионной томографии позволяют установить снижение метаболизма в стриатуме. Методы структурной нейровизуализации могут быть полезны для исключения вторичного паркинсонизма.

Интерес представляет транскраниальное ультразвуковое сканирование головного мозга. С помощью этого метода можно выявить патологический гиперэхогенный сигнал от черной субстанции, что обусловлено повешенным уровнем содержания железа в этой структуре при болезни Паркинсона. Этот метод может быть использован в качестве дополнительного к клиническим критериям на этапе ранней диагностики. Вместе с тем повышенную гиперэхогенность могут иметь до 10% здоровых людей.

Лечение. На сегодняшний день терапия болезни Паркинсона носит симптоматический характер, позволяя уменьшить выраженность симптомов заболевания, улучшить повседневную активность и увеличить продолжительность жизни. Убедительных крупномасштабных исследований, подтвердивших нейропротективный потенциал у противопаркинсонических препаратов, на сегодняшний день нет. Вместе с тем

результаты экспериментальных исследований антиоксидантов, ингибиторов глутамата, нейротрофических факторов дают обнадеживающие результаты.

На ранних стадиях у пациентов моложе 70 лет препаратами выбора являются агонисты дофаминовых рецепторов (пирибедил, прамипексол, ропинерол, ротиготин), амантадин (мидантан, ПК-Мерц), селективные ингибиторы моноаминоксидазы В (разагилин, селегилин) в монотерапии или комбинации. Препараты этих групп эффективны в отношении основных симптомов паркинсонизма и, кроме того, по экспериментальным данным, а также по результатам отдельных клинических исследований могут оказывать модифицирующий характер на ход заболевания. При выраженном треморе могут быть использованы холинолитики (циклодол, акинетон). Дозы и комбинации препаратов подбирают индивидуально с учетом индивидуальной переносимости и клинической картины.

При выраженных клинических проявлениях паркинсонизма добавляют препараты леводопы, которая, попадая в ЦНС, декарбоксилируется в дофамин, необходимый для нормальной функции базальных ганглиев. При сочетании леводопы с ингибитором декарбоксилазы можно уменьшить дозу леводопы и тем самым уменьшить риск развития побочных явлений. С этой целью применяют комбинированные препараты, содержащие леводопу и карбидопу (наком, синемет) или леводопу и бенсеразид (мадопар) в соотношении 10:1 или 4:1. Максимального эффекта позволяет добиться многократный в течение суток прием препаратов для создания равномерной концентрации лекарственного средства в крови, а также комбинация медленно высвобождающихся и быстродействующих форм. Лечение начинают с минимальных доз. Дозы увеличивают медленно, в течение нескольких недель, до получения клинического эффекта. Наилучшим моментом добавления в схему лечения леводопы считается стадия двусторонних изменений и появления постуральной неустойчивости. В этом случае больной может получить максимальный симптоматический эффект от препарата. Кроме того, как показали исследования, влияние леводопы на увеличение продолжительности жизни и выживаемость проявляется лишь при условии назначения в первые 8—9 лет от дебюта заболевания.

У пожилых пациентов (старше 70 лет) леводопа может использоваться в качестве препарата старт-терапии, так как побочные эффекты леводопы у этой категории больных развиваются реже и представлены более мягко.

Длительный прием препаратов леводопы неизбежно приводит к развитию колебаний ее эффекта (моторных флуктуаций) и насильственных движений (лекарственных дискинезий). В среднем риск развития моторных осложнений увеличивается на 10% с каждым годом приема леводопы. Механизм развития моторных флуктуаций связывают как с коротким периодом действия леводопы (период полувыведения составляет 60 мин), так и с продолжающейся дегенерацией нейронов черной субстанции, которые утрачивают буферную емкость и теряют способность к постепенному высвобождению леводопы. В результате этого концентрация леводопы в головном мозге зависит от ее содержания в крови. Соответственно и период эффективной работы препарата снижается с 3–4 ч до 1–1,5 ч. Проявлением моторных флуктуаций являются феномен «истощения конца дозы», «включения-выключения», отсроченного «включения». В основе развития лекарственных дискинезий лежит изменение активности постсинаптических дофаминовых рецепторов в условиях их пульсирующей стимуляции дофаминергическими средствами. Чаще всего лекарственные дискинезии проявляются хореиформным или баллистическим гиперкинезом «пика дозы» либо дистонией в мышцах стопы в период «выключения». Моторные флуктуации и дискинезии чаще развиваются у пациентов с ранним началом заболевания и на фоне высоких суточных доз леводопы (более 1000 мг/сут). Коррекция подобных осложнений требует индивидуального подхода с изменением схемы лечения, снижением дозы леводопы и добавлением препаратов других групп.

При неэффективности консервативной терапии обсуждается вопрос о целесообразности хирургического лечения, принципы которого изложены в соответствующей главе.

16.2. ХОРЕЯ ГЕНТИНГТОНА

Хроническое прогрессирующее наследственно-дегенеративное заболевание с нарастающим хореическим гиперкинезом и деменцией. Частота составляет от 2 до 7 случаев на 100 000 населения. Заболевание передается аутосомно-доминантно с высокой пенетрантностью (80–85%). Молекулярной основой хореи Гентингтона является экспансия повторов CAG в гене, ответственном за синтез белка гентингтина (4p16.3). В норме имеется от 10 до 35 повторов. В мутантном гене насчитывается от 36 до 200 повторов, что сопровождается синтезом дефектного гентингтина, имеющего аномально длинную последова-

тельность из остатков глутаминовой кислоты. При передаче гена от отца отмечается большее увеличение числа повторов, что сопровождается развитием более ранних и тяжелых форм заболевания. Гентингтин вырабатывается в головном мозге, особенно активно в коре и в мозжечке, и присутствует как в цитоплазме, так и в ядре нервных клеток. Цитоплазматический гентингтин может участвовать в транспорте везикул и в поддержании цитоскелета. В ядрах нейронов гентингтин участвует в определенных стадиях дифференцировки клеточного цикла. Считается, что при протеолизе гентингтина образуются токсичные для клеток фрагменты, содержащие полиглутамины. В норме их немного, и они утилизируются. При болезни Гентингтона добавочные CAG-повторы приводят к увеличению числа полиглутаминовых остатков и усилению их токсического влияния на клетку.

Патоморфология. В подкорковых ганглиях, преимущественно в скорлупе и хвостатом ядре, определяются выраженные дегенеративные изменения мелких и крупных клеток, уменьшение их числа, разрастание глиальных элементов, отмечается расширение наружных и внутренних ликворопроводящих пространств.

Клинические проявления. Заболевание возникает обычно в возрасте 30 лет и старше. Первыми симптомами могут быть интеллектуальные расстройства, в дальнейшем постепенно развивается деменция. Одновременно появляются хореические гиперкинезы: быстрые неритмичные беспорядочные движения в различных мышечных группах, преимущественно в дистальных отделах конечностей, мимической мускулатуре. Выполнение произвольных движений затруднено вследствие гиперкинезов и сопровождается рядом ненужных движений. Так, например, при ходьбе больные жестикулируют, приседают, широко расставляют руки (рис. 16.1).

Однако даже при выраженном гиперкинезе, особенно в начале болезни, они могут его сознательно подавлять на некоторое время. Речь затруднена и также сопровождается излишними движениями, в результате гиперкинезов звуковоспроизводящей мускулатуры появляются непроизвольные вскрики, всхлипывания. Мышечный тонус снижен.

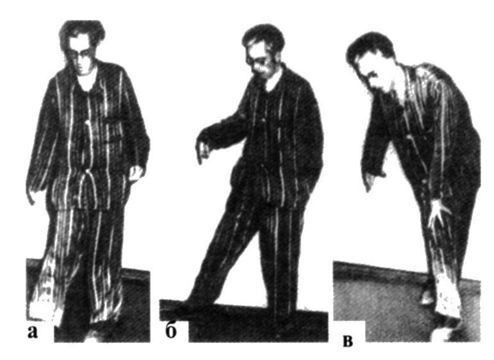


Рис. 16.1. Хорея Гентингтона (**а–в**)

Парезы конечностей и другие очаговые неврологические симптомы не определяются. Нередко наблюдаются эндокринные и нейротрофические расстройства.

Психические и поведенческие нарушения обусловлены синдромом гиперактивности: дефицитом внимания, немотивированной сменой настроения, расторможенностью, снижением критики своего состояния. При длительном течении заболевания развивается деменция с галлюцинациями и бредовыми расстройствами. Эмоциональная неустойчивость, характерная для начальных стадий заболевания, перерастает в депрессию, апатию и нередко приводит к суицидальным попыткам.

Хорея Гентингтона характеризуется прогрессирующим течением. В качестве частых причин смерти — интеркуррентные заболевания и суицид.

В 5–16% случаев диагностируют атипичный акинетико-ригидный вариант хореи Гентингтона (ювенильный, вариант Вестфаля). Заболевание начинается на 1–2-м десятилетии жизни с акинетико-ригидного синдрома в сочетании с прогрессирующей интеллектуальной деградацией и умеренно выраженным хореическим гиперкинезом. Из насильственных движений преобладает хореоатетоз, который может сочетаться с миоклониями. Характерной особенностью заболевания является развитие эпиприпадков. Заболевание характеризуется быстрым прогрессированием, продолжительность жизни составляет 5–10 лет. При таком варианте хореи Гентингтона отмечается максимальная степень экспансии CAG-повторов (свыше 55 копий) при передаче гена по отцовской линии.

Диагностика и дифференциальная диагностика. Во всех случаях большое значение имеют отягощенность семейного анамнеза по этому заболеванию и результаты молекулярно-генетического анализа. Диагностика может вызывать затруднения в атипичных случаях хореи Гентингтона. Результаты инструментального обследования неспецифичны: на ЭЭГ отмечаются диффузные изменения биоэлектрической активности мозга. При КТ и МРТ выявляются признаки атрофии мозгового вещества — расширение желудочков и субарахноидальных пространств.

Дифференцировать хорею Гентингтона следует от малой хореи, хореического гиперкинеза при очаговых поражениях головного мозга (опухоль, инсульт, энцефалит), а также от старческой (сенильной) хореи.

Лечение. Для подавления гиперкинезов и купирования эмоциональных нарушений назначают антагонисты дофамина. Используют

нейролептики: галоперидол, пимозид, оланзапин; дозы подбирают индивидуально. При атипичных формах с преобладанием акинетико-ригидных расстройств применяют агонисты дофаминовых рецепторов.

16.3. ТОРСИОННАЯ ДИСТОНИЯ

Генетически гетерогенная группа заболеваний, клинически проявляющаяся изменениями мышечного тонуса и непроизвольными тоническими сокращениями мышц туловища и конечностей. Различают идиопатическую (семейную) торсионную и симптоматическую дистонию. Тип наследования идиопатической торсионной дистонии аутосомно-доминантный, аутосомно-рецессивный, а также сцепленный с X-хромосомой. На сегодняшний день выделено более 16 форм различных типов дистоний. Развитие семейной формы торсионной дистонии часто связано с делецией тринуклеотидного повтора GAC в гене, локализованном на хромосоме 9 (9q34) и ответственном за выработку торсина А. Другая форма связана с мутацией гена (14q21-22), локализованного на хромосоме 14 и кодирующего синтез ГТФ-циклогидролазы, важнейшего фермента дофаминового обмена. В результате этого нарушается синтез дофамина в нейронах черной субстанции, поэтому этот вариант развития дистонии называют ДОФА-зависимым. Симптоматическая торсионная дистония встречается при гепатоцеребральной дистрофии, хорее Гентингтона, опухолях мозга, эпидемическом энцефалите, детском церебральном параличе.

Патоморфология. Дистрофические изменения обнаруживаются преимущественно в мелких нейронах в области скорлупы чечевицеобразного ядра, реже — в других базальных ганглиях.

Клинические проявления. Заболевание развивается постепенно, чаще в возрасте до 15 лет. В детском возрасте первыми симптомами болезни могут быть нарушение походки, спастическая кривошея; у взрослых чаще встречаются первичные генерализованные формы. В результате нарушения соотношения функций мышц — синергистов и антагонистов возникают насильственные длительные тонические сокращения мышц туловища, головы, тазового пояса, конечностей, обычно ротаторные, сочетающиеся с атетоидными движениями в пальцах. Создается впечатление, что мышцы постоянно сокращаются для преодоления действия антагонистов. Возникающие позы, даже самые неудобные, долго сохраняются. Гиперкинезы усиливаются при волнении, активных движениях, во сне исчезают. По мере прогрессирования заболевания дистонии становятся постоянными, усиливается поясничный лордоз.

В зависимости от распространенности дистонических явлений выделяют локальную и генерализованную формы заболевания.

При локальных дистонических симптомах возникает тоническое сокращение отдельных мышечных групп, нарушаются произвольные движения, возникает аномальная поза. К таким симптомам относятся спастическая кривошея, писчий спазм, оромандибулярная дистония (открывание и закрывание рта, непроизвольные движения языка), блефароспазм, ларингеальная и фарингеальная дистония. Локальные дистонии могут развиваться в возрасте от 20 до 60 лет. Женщины заболевают чаще.

Для дистонического гиперкинеза характерна динамичность, зависимость гиперкинеза от позы и флуктуации состояния в течение суток. Как правило, дистония усиливается в вертикальном положении и уменьшается в состоянии лежа, исчезает во сне. Дистония в начале заболевания проявляется только при определенных движениях, вовлекая не столько определенную группу мышц, сколько определенное действие. Ярким примером является писчий спазм, при котором гиперкинез возникает только в момент письма. Интересным проявлением динамичности дистоний является феномен пародоксальных кинезий, когда смена стереотипа действия ведет к исчезновению дистонии. Другой особенностью дистонического гиперкинеза является наличие корригирующих жестов — специальных приемов, с помощью которых больные временно устраняют или уменьшают гиперкинез. Например, больные со спастической кривошеей дотрагиваются до подбородка, больные с блефароспазмом потирают переносицу.

Наиболее частой формой является спастическая кривошея, которая характеризуется патологическим положением головы и насильственными движениями в мышцах шеи. В зависимости от положения головы выделяют тортиколлис (поворот головы), латероколлис (наклон головы к плечу), антероколлис и ретроколлис. Попытка преодолеть дистонический спазм может сопровождаться дистоническим тремором. Длительно существующий гиперкинез приводит к патологическим изменениям в шейном отделе позвоночника. В большинстве случаев заболевание носит прогрессирующий характер, однако у 10–25% больных возможны ремиссии.

Блефароспазм начинается с учащенного моргания, которое затем переходит в тонические спазмы круговой мышцы глаза. Зажмуривание становится все более интенсивным и продолжительным. В тяжелых случаях пациенты становятся функционально слепыми. Попытки пре-

одолеть гиперкинез сопровождаются покраснением лица, учащением дыхания, слезотечением.

Диагностика и дифференциальная диагностика. Большое число спорадических и симптоматических форм дистоний делает диагностику достаточно сложной. Необходимо исключить заболевания, на фоне которых развились гиперкинезы (воспалительные, сосудистые и прочие поражения головного мозга).

Лечение симптоматическое, применяют клонозепам в высоких дозах, баклофен, нейролептики (тиапридал, эглонил), холинолитики (циклодол, акинетон). В случаях с преобладанием мышечной ригидности эффективно использование препаратов леводопы (наком, мадопар, синемет). При локальных формах дистонии (спастическая кривошея, оромандибулярная дискинезия) эффективно введение препаратов ботулотоксина. В ряде случаев проводятся стереотаксические операции с деструкцией вентролатерального ядра таламуса и субталамической области.

16.4. ГЕПАТОЦЕРЕБРАЛЬНАЯ ДИСТРОФИЯ

Гепатоцеребральная дистрофия (гепатолентикулярная дегенерация, болезнь Вестфаля–Вильсона–Коновалова) — хроническое прогрессирующее наследственно-дегенеративное заболевание с сочетанным поражением подкорковых узлов ЦНС и печени. Частота составляет 2–3 случая на 100 000 населения. Передается аутосомно-рецессивно. Ген картирован на длинном плече хромосомы 13 (13q 14.3). Белковым продуктом гена является АТФаза, участвующая в синтезе церулоплазмина и элиминации меди из тканей. Нарушение синтеза церулоплазмина сопровождается нарушением транспорта меди, вследствие чего происходит ее отложение в органах и тканях, преимущественно в печени, мозге, роговице, а также в почках и других органах. Избыточное отложение меди приводит к блоку сульфгидрильных групп в окислительных ферментах и к нарушению окислительно-восстановительных процессов в клетке.

Патоморфология. В мозге, печени, почках, селезенке, роговице, радужной оболочке, хрусталике глаза определяются дегенеративные изменения, наиболее выраженные в подкорковых ядрах. Обнаруживаются также дистрофические изменения нервных клеток, очаговые размягчения мозговой ткани с образованием кист, разрастанием глии. Выявляются изменения мелких сосудов мозговой ткани, кровоизлия-

ния вокруг них, периваскулярный отек. Постоянным признаком, особенно при длительном течении заболевания, является цирроз печени.

Клинические проявления складываются из симптомов поражения ЦНС и внутренних органов. У больных появляются и нарастают мышечная ригидность, разнообразные гиперкинезы, псевдобульбарные симптомы, прогрессирующее снижение интеллекта, нарушения функции печени и изменение радужной оболочки (кольцо Кайзера–Флейшера). Ведущим является синдром экстрапирамидных расстройств: ригидность мышц туловища, конечностей, глотки и, как следствие этого, нарушения походки, глотания, речи. Параллельно возникают различные гиперкинезы: тремор, атетоз, торсионная дистония, интенционное дрожание, усиливающиеся при попытке выполнения произвольных движений. У большинства больных имеется прогрессирующее нарушение функции печени, значительно осложняющее прогноз заболевания.

В зависимости от выраженности и сочетания клинических проявлений, возраста, в котором возникло заболевание, и степени поражения печени выделяют пять форм гепатоцеребральной дистрофии. Абдоминальная форма сопровождается преимущественным нарушением функции печени. Ранняя ригидно-аритмогиперкинетическая форма имеет наиболее злокачественное течение. Неврологические проявления развиваются в возрасте 7–15 лет. Этому, как правило, предшествуют признаки поражения печени. В клинической картине преобладают мышечная ригидность и гиперкинезы. Дрожательно-ригидная и дрожательная формы, проявляющиеся в более позднем возрасте (17–20 лет), сопровождаются одновременно ригидностью и дрожанием, что часто бывает первым признаком заболевания. Дрожание, постепенно усиливаясь, может становиться генерализованным и вовлекать мышцы туловища, конечностей, лица, голосовых связок, дыхательную мускулатуру, диафрагму. Нарушается глотание, речь становится скандированной. Часто отмечаются выраженные изменения психики. Экстрапирамидно-корковая форма отличается расстройством высших мозговых функций, параличами, часто эпилептическими припадками, грубым снижением интеллекта с изменением личности. Течение неуклонно прогрессирующее. Продолжительность жизни зависит от клинической формы заболевания и своевременности начатого лечения.

Диагностика и дифференциальная диагностика. Диагноз устанавливают на основании клинических симптомов и данных лабораторных методов обследования. Патогномоничным признаком гепатоцеребральной дистрофии является роговичное кольцо Кайзера–Флейшера,

обусловленное отложением пигмента, содержащего медь, по периферии радужной оболочки. В сыворотке крови значительно снижено содержание церулоплазмина (ниже 10 ЕД при норме 25–45 ЕД), отмечаются гипопротеинемия, гиперкупрурия (до 1000 мкг/сут и выше при норме 150 мкг/сут) и гипераминоацидурия (до 1000 мг/сут при норме 350 мг/сут). Возможны также повышение содержания аммиака в крови, изменение печеночных проб. Соответствующий семейный анамнез, клиническая картина, роговичное кольцо Кайзера–Флейшера, низкий уровень церулоплазмина в крови и повышение экскреции меди с мочой у больных и их родственников позволяют диагностировать гепатоцеребральную дистрофию. Диагноз подтверждается результатами молекулярно-генетического исследования.

Заболевание следует дифференцировать от малой хореи, дегенеративных подкорковых заболеваний, рассеянного склероза, а также от поражений нервной системы на фоне хронической печеночной недостаточности.

Лечение. Основной целью лечения является выведение из организма избытка меди. Для этого используют тиоловые препараты, к которым относятся унитиол, декаптол и D-пеницилламин. Дозы подбирают индивидуально. D-пеницилламин назначают в средних дозах от 0,45 до 2 г/сут после еды. Препарат необходимо принимать в течение всей жизни. Наиболее эффективно лечение в ранних стадиях болезни. Унитиол назначают повторными курсами по 5 мл 5% раствора внутримышечно ежедневно или через день (на курс 25 инъекций с перерывом между курсами 5–6 мес). Используют препараты цинка, препятствующие всасыванию меди в кишечнике, что позволяет снизить дозу D-пеницилламина, а также средства, улучшающие функции печени.

В качестве симптоматических средств для купирования гиперкинезов возможно применение антиконвульсантов, нейролептиков (следует использовать низкие дозы препаратов, учитывая нарушение функций печени). Рекомендуется специальная диета с ограничением продуктов, богатых медью (печень, грибы, шоколад, устрицы и др.), животных жиров, белков. Пища должна быть богата витаминами и углеводами.

16.5. СЕМЕЙНАЯ СПАСТИЧЕСКАЯ ПАРАПЛЕГИЯ (БОЛЕЗНЬ ШТРЮМПЕЛЯ)

Семейная спастическая параплегия — гетерогенная группа заболеваний с двусторонним поражением пирамидных путей в боковых и пе-

редних канатиках спинного мозга. Выделяют формы с изолированным поражением пирамидных путей и с вовлечением других отделов нервной системы. К настоящему времени на основании молекулярно-генетического дефекта выделено 8 вариантов заболевания, передающихся аутосомно-доминантно, аутосомно-рецессивно или сцепленно с Х-хромосомой. Для отдельных форм установлены мутации и определены конечные продукты экспрессии гена. Наиболее частая форма изолированной спастической параплегии у взрослых (около 50–60% случаев) наследуется по аутосомно-доминантному типу с локализацией мутации на длинном плече хромосомы 14 (14q11.2–24.3). Дефект включает точечную мутацию, приводящую к нарушению синтеза спастина — белка, принимающего участие в регуляции мышечного тонуса. Реже изолированная спастическая параплегия взрослых может развиваться при мутациях на хромосомах 15 и 16 (15q11.1 и 16q24.3 соответственно). Мутация на хромосоме 15 связана с нарушением синтеза белка параплегина, относящегося к классу митохондриальных белков — АТФаз. Мутации на Х-хромосоме (Xq21–22) в гене, ответственном за белок миелиновый протеолипид, сопровождаются выраженным клиническим разнообразием, начиная от тяжело протекающих форм раннего детского возраста (болезнь Пелицеуса–Мерцбахера) до относительно мягких форм изолированной спастической параплегии взрослых.

Патоморфология. Наиболее часто поражаются поясничная и грудная части спинного мозга, реже ствол головного мозга. Отмечается симметричное глиозное перерождение пирамидных путей в боковых и передних канатиках. В меньшей степени вовлекаются задние канатики. Описаны случаи дегенеративных изменений в клетках коры передней центральной извилины, передних рогов спинного мозга, мозжечковых проводниках.

Клинические проявления. Развитие заболевания постепенное, первые симптомы появляются на втором десятилетии жизни, хотя отмечаются колебания возраста дебюта заболевания. Первые проявления — скованность в ногах и повышенная утомляемость при ходьбе, нарастающие по мере прогрессирования заболевания. Постепенно развивается спастическая походка, присоединяются варусная и эквиноварусная деформации стоп, изменения стоп по типу стопы Фридрейха, контрактуры, особенно выраженные в голеностопных суставах. Слабость в нижних конечностях с течением времени нарастает, но полного паралича нижних конечностей не наблюдается. При кли-

ническом обследовании больных уже в начальных стадиях заболевания обнаруживается повышение сухожильных рефлексов, рано появляются патологические рефлексы сгибательной и разгибательной групп, клонусы стоп, надколенников. Значительно позже в патологический процесс вовлекаются верхние конечности.

У отдельных больных могут наблюдаться поражение зрительных и глазодвигательных нервов, нистагм, дизартрия, атаксия и интенционный тремор. Кожные рефлексы в большинстве случаев сохраняются, функции тазовых органов не нарушены. Расстройства чувствительности отсутствуют, интеллект сохранен.

При аутосомно-доминантном типе наследования выделяют два варианта относительно благоприятного течения. При первом варианте, встречающемся чаще, заболевание начинается в возрасте до 35 лет, медленно прогрессирует, выраженных парезов нет. При втором варианте симптомы появляются обычно в более позднем возрасте (после 35–40 лет), но быстро нарастают с развитием выраженной спастичности, парезов и более тяжелой инвалидизацией больных. Чаще вовлекаются другие отделы нервной системы: в частности, отмечаются расстройства глубокой чувствительности и тазовых функций. Течение заболевания медленно прогрессирующее; прогноз для жизни благоприятный.

Диагностика и дифференциальная диагностика. Диагностика обычно не вызывает затруднений при семейных случаях заболевания и типичной клинической картине. На МРТ спинного мозга выявляются атрофические изменения в боковых и передних канатиках и в меньшей степени в задних столбах. Дифференциальная диагностика проводится с рассеянным склерозом, боковым амиотрофическим склерозом, опухолями спинного мозга и другими патологическими процессами, вызывающими компрессию спинного мозга, мозжечково-пирамидными дегенерациями.

Лечение симтоматическое — миорелаксанты лиорезал (баклофен), тизанидин (сирдалуд), толперизон (мидокалм). Целесообразно проведение курсового общеукрепляющего лечения, включающего витамины группы В, метаболические препараты: пирацетам (ноотропил), пиридитол (энцефабол), церебролизин, аминокислоты. Показаны физиотерапевтические процедуры: парафиновые аппликации на мышцы нижних конечностей, массаж, рефлексотерапия, ЛФК, при необходимости ортопедические мероприятия.

16.6. СПИНОЦЕРЕБЕЛЛЯРНЫЕ АТАКСИИ

Аутосомно-рецессивные атаксии

Аутосомно-рецессивные атаксии включают несколько заболеваний, из которых наиболее частым является семейная атаксия Фридрейха.

Семейная атаксия Фридрейха — наследственное дегенеративное заболевание нервной системы с поражением задних и боковых канатиков спинного мозга. Тип наследования — аутосомно-рецессивный с неполной пенетрантностью патологического гена. Распространенность составляет 2–5 случаев на 100 000 населения.

Патогенез и патоморфология. Ген, ответственный за заболевание, локализован на хромосоме 9 (9q13–21.1) и кодирует синтез митохондриального белка фратаксина, участвующего в транспорте железа в митохондриях. Мутация в большинстве случаев заключается в экспансии тринуклеотидных повторов GAA (гуанин–аденин–аденин) на обоих аллелях в гене фратаксина, реже возможно сочетание экспансии триплетов с аллельной точечной мутацией. В норме на этом участке имеется 10–25 повторов, в то время как при болезни Фридрейха число триплетов увеличено в 3–10 раз и более (100–2000 и более). Экспансия повторов приводит к нарушению синтеза фратаксина, что сопровождается накоплением ионов железа в митохондриях, усилением свободнорадикальных реакций с деструкцией митохондриальных мембран и развитием нарушений аэробного дыхания в клетках и тканях. В первую очередь поражаются наиболее энергозависимые органы: ЦНС, сердце, скелетная мускулатура, эндокринные органы.

В патологический процесс вовлекаются задние и боковые канатики спинного мозга (пути Голля и Бурдаха, Флексига и Говерса, пирамидные тракты), а также чувствительные спинномозговые ганглии и чувствительные волокна периферических нервов. Изменения в мозжечке, стволе и других отделах головного мозга отмечаются в более поздней стадии болезни.

Клинические проявления. Начало заболевания относится к 6–15-летнему возрасту. Первым симптомом болезни является неустойчивая походка, которую Шарко назвал табетически-мозжечковой. В ранних стадиях атаксия выражена преимущественно в ногах и имеет заднестолбовое происхождение. По мере прогрессирования заболевания нарушения координации распространяются на верхние конечности и атаксия может стать сочетанной. При неврологическом обследовании выявляются крупноразмашистый нистагм, атаксия в руках и ногах, адиадохо-

кинез, дисметрия, скандированная речь, расстройства мышечно-суставного чувства и вибрационной чувствительности. Нарушается выполнение тонких движений, меняется почерк. Ранним симптомом является снижение, а затем угасание сухожильных и периостальных рефлексов; мышечный тонус снижен. В более поздних стадиях болезни присоединяются афферентный парез нижних, а затем верхних конечностей, нередки патологические пирамидные рефлексы, дистальные мышечные атрофии. Интеллект снижен. Выявляются симптомы экстраневрального поражения: изменения сердца (кардиомиопатия), костей (сколиоз, укороченная стопа с высоким сводом — стопа Фридрейха), зрения (атрофия зрительных нервов), эндокринной системы (диабет, гипогонадизм).



Рис. 16.2. Стопа Фридрейха

Диагностика и дифференциальная диагностика. Диагноз устанавливают на основании деформаций стоп (рис. 16.2) по типу стопы Фридрейха, поражения миокарда, эндокринных расстройств и молекулярно-генетического анализа. Используется генетическая диагностика.

Атаксию Фридрейха необходимо дифференцировать от атаксии, обусловленной дефицитом витамина Е (синдром AVED — ataxia and vitamin E deficiency). Заболевание передается аутосомно-рецессивно и связано с точечной мутацией на хромосоме 8 (8q13.1—13.3) в гене, кодирующем белок-переносчик α-токоферола. В результате мутации содержание α-токоферола в плазме снижается, что приводит к нарушению антиоксидантной функции α-токоферола в митохондриальных мембранах. В этих случаях постоянный прием витамина Е в больших дозах приводит к полному регрессу неврологических симптомов. Атаксию Фридрейха следует отличать также от других форм мозжечковых дегенераций, фуникулярного миелоза, рассеянного склероза.

Лечение. При атаксии Фридрейха применяют симптоматические средства, общеукрепляющие препараты, ЛФК, массаж. Положительный эффект могут давать препараты, оказывающие воздействие на метаболизм нервной ткани (церебролизин, ноотропил, карнитин).

Аутосомно-доминантные спиноцеребеллярные атаксии (наследственные спиноцеребеллярные атаксии)

К настоящему времени установлено более 13 молекулярно-генетических дефектов, приводящих к развитию этой группы заболеваний. Основная классификация формы заболевания проводится на основании генетического дефекта. В Российской Федерации наиболее частой формой является спиноцеребеллярная атаксия (СЦА) 1-го типа.

Патогенез. Аутосомно-доминантные атаксии (наследственные спинномозжечковые атаксии) — группа заболеваний, развивающихся вследствие экспансии тандемных тринуклеотидных повторов CAG (цитозин–аденин–гуанин). В норме число повторов составляет 15–25, а при болезни оно увеличено до 40 и более. Кодон CAG кодирует глутамин. Увеличение числа повторов приводит к удлинению полиглутаминовых цепей в составе белка, что сопровождается возникновением нерастворимых связей и, как следствие этого, накоплением белковых включений и гибелью клетки. Имеется прямая связь между числом тринуклеотидных повторов, возрастом развития заболевания и тяжестью болезни.

Клинические проявления. Все формы сопровождаются клинической картиной мозжечкового поражения в виде статической и динамической атаксии, нарушения походки, скандированной речи, интенционного дрожания, нистагма и других симптомов. Характер и выраженность неврологического дефицита, сроки дебюта заболевания и тяжесть его течения определяются особенностями генетического дефекта и связанными с ним изменениями экспрессируемого белка. Так, при СЦА 1-го типа, помимо мозжечковых нарушений, в клинической картине представлены пирамидные расстройства, а при СЦА 3-го типа (болезнь Мачадо–Джозефа), кроме того, выявляются наружная офтальмоплегия, амиотрофия, моторно-сенсорная полинейропатия. СЦА 1–4-го типов начинаются на 3–4-м десятилетии жизни, продолжительность жизни при них составляет 10–20 лет, тогда как СЦА 5–6-го типов начинаются в возрасте 45–55 лет, проявляются изолированной атаксией ходьбы и имеют благоприятное течение. СЦА 7-го типа сопровождается прогрессирующей атрофией сетчатки.

Варианты спиноцеребеллярных атаксий

Форма	**Хромосома (хромосомный локус)**
Спиноцеребеллярная атаксия 1-го типа	6p22–23

Спиноцеребеллярная атаксия 2-го типа	12q24.3
Спиноцеребеллярная атаксия 3-го типа, или болезнь Мачадо–Джозефа	14q32.1
Спиноцеребеллярная атаксия 6-го типа	19p13
Спиноцеребеллярная атаксия 7-го типа и т.д.	3p12–21

Диагностика и дифференциальная диагностика. Диагноз заболевания устанавливается на основании особенностей клинической картины и результатов молекулярно-генетического анализа. Дифференциальная диагностика проводится с атаксией Фридрейха, рассеянным склерозом, дегенеративными заболеваниями с преимущественным поражением мозжечка.

Лечение симптоматическое. Определенный эффект могут давать препараты, способствующие нормализации метаболизма нервной ткани, антиоксиданты.

Спорадические спиноцеребеллярные атаксии

Оливопонтоцеребеллярная атаксия Дежерина–Тома является одной из форм мультисистемных дегенераций, при которых в патологический процесс вовлекаются различные структуры ЦНС. Морфологически проявляется дегенерацией коры больших полушарий, червя мозжечка, нижних олив, черной субстанции и других базальных ганглиев, таламуса, клеток передних и боковых рогов спинного мозга. Заболевание начинается на 4–5-м десятилетии жизни с появления атактической походки, впоследствии атаксия становится генерализованной, присоединяются симптомы поражения других отделов нервной системы: бульбарные расстройства, тазовые нарушения. Продолжительность заболевания составляет 10–15 лет.

Поздняя корковая мозжечковая атрофия Мари–Фуа–Алажуанина. Заболевают преимущественно мужчины, начало заболевания — в возрасте после 50 лет. В клинической картине преобладает динамическая и туловищная атаксия. Менее выражены бульбарные и вестибулярные нарушения. При использовании методов нейровизуализации у части больных выявляется атрофия червя и полушарий мозжечка.

Дифференциальная диагностика проводится с аутосомно-доминантными формами спиноцеребеллярных атаксий, мультисистемными дегенерациями, рассеянным склерозом.

Глава 17
НЕРВНО-МЫШЕЧНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

Наследственные нервно-мышечные заболевания — большая гетерогенная группа болезней, в основе которых лежит генетически детерминированное поражение нервно-мышечного аппарата (рис. 17.1, 17.2). Заболевание проявляется прогресирующими мышечными атрофиями, мышечной слабостью, парезами мускулатуры.

При диагностике учитывают возраст дебюта клинических проявлений, локализацию и прогрессирование миодистрофического процесса (наличие или отсутствие псевдогипертрофий, фасцикулярных подергиваний, эпизодов мышечной слабости, нарушений чувствительности), отягощенность семейного анамнеза, тип наследования заболевания.

К наследственным нервно-мышечным заболеваниям относят прогрессирующие мышечные дистрофии (первично-мышечные заболевания), наследственные мотосенсорные полинейропатии или невральные амиотрофии (заболевания с преимущественным первичным поражением двигательных и чувствительных волокон периферических нервов), а также спинальные амиотрофии (заболевания с первичным поражением мотонейронов передних рогов спинного мозга).

17.1. ПРОГРЕССИРУЮЩИЕ МЫШЕЧНЫЕ ДИСТРОФИИ

В основе большинства миодистрофий лежат дефекты генов, кодирующих различные структурные белки мышечных волокон.

Прогрессирующая мышечная дистрофия Дюшенна

Заболевание связано с патологией гена, локализующегося на коротком плече Х-хромосомы в локусе Xp21 и ответственного за выработку дистрофина. До 60% всех случаев заболевания связано с делециями, в остальных случаях причинами заболевания являются дупликации или точечные мутации. Около 50% всех мутаций приходится на экзоны 5–20 или 45–53, что предположительно связано со структурой хро-

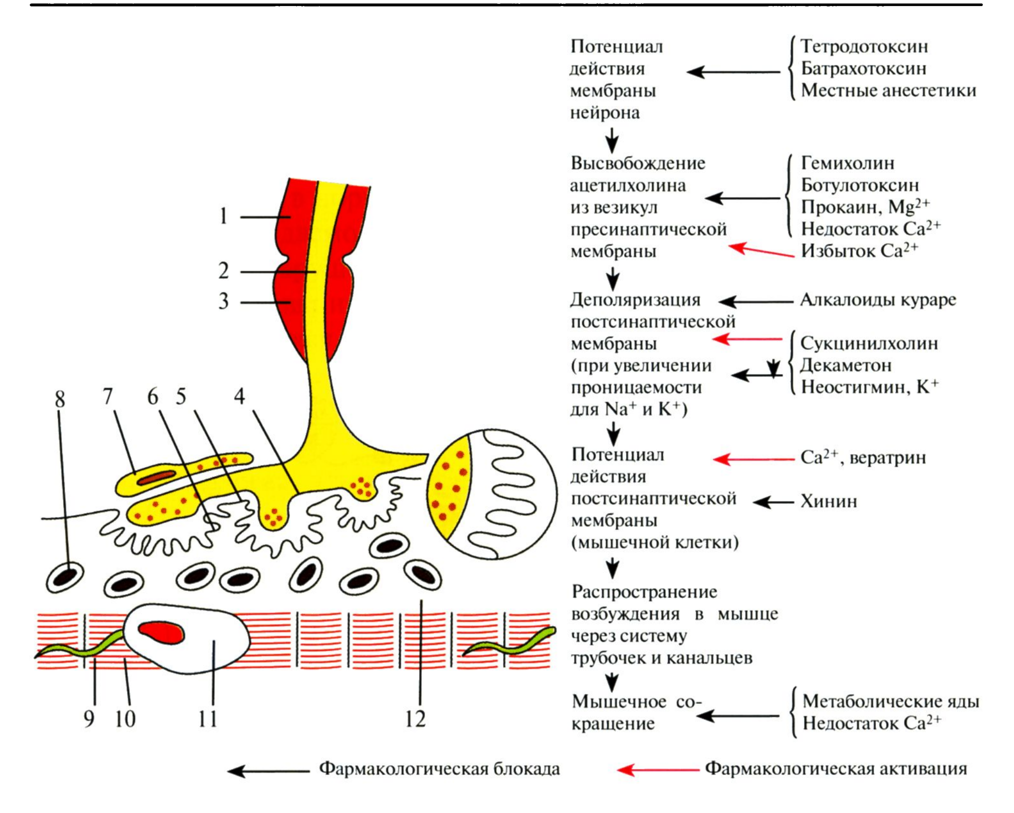


Рис. 17.1. Мионевральный синапс. 1 — миелиновая оболочка; 2 — аксон; 3 — перехват Ранвье; 4 — пресинаптическая мембрана; 5 — синаптическая щель; 6 — постсинаптическая мембрана; 7 — леммоцит (шванновская клетка); 8 — митохондрия; 9 — поперечная система трубочек и канальцев; 10 — миофибриллы; 11 — ядро; 12 — саркоплазма

матина в этих областях. Продуктом гена является белок дистрофин, синтезирующийся в скелетных мышцах, миокарде и головном мозге. Дистрофин выполняет структурную функцию, а также различные модулирующие и сигнальные функции, связываясь с белками внеклеточного матрикса, плазматической мембраны, цитоскелета и других внутриклеточных структур. Отсутствие дистрофина в миофибриллах приводит к дезинтеграции дистрофингликанопротеинового комплекса, обеспечивающего структурно-функциональную организацию цитоскелета миофибрилл, утрате их устойчивости к циклическим актам сокращения и расслабления, разрывам. Его отсутствие повышает проницаемость мембраны для ионов кальция, что приводит к активации кальциевых протеаз, нарушению функционирования клетки и в конечном итоге к некрозу мышечных волокон.

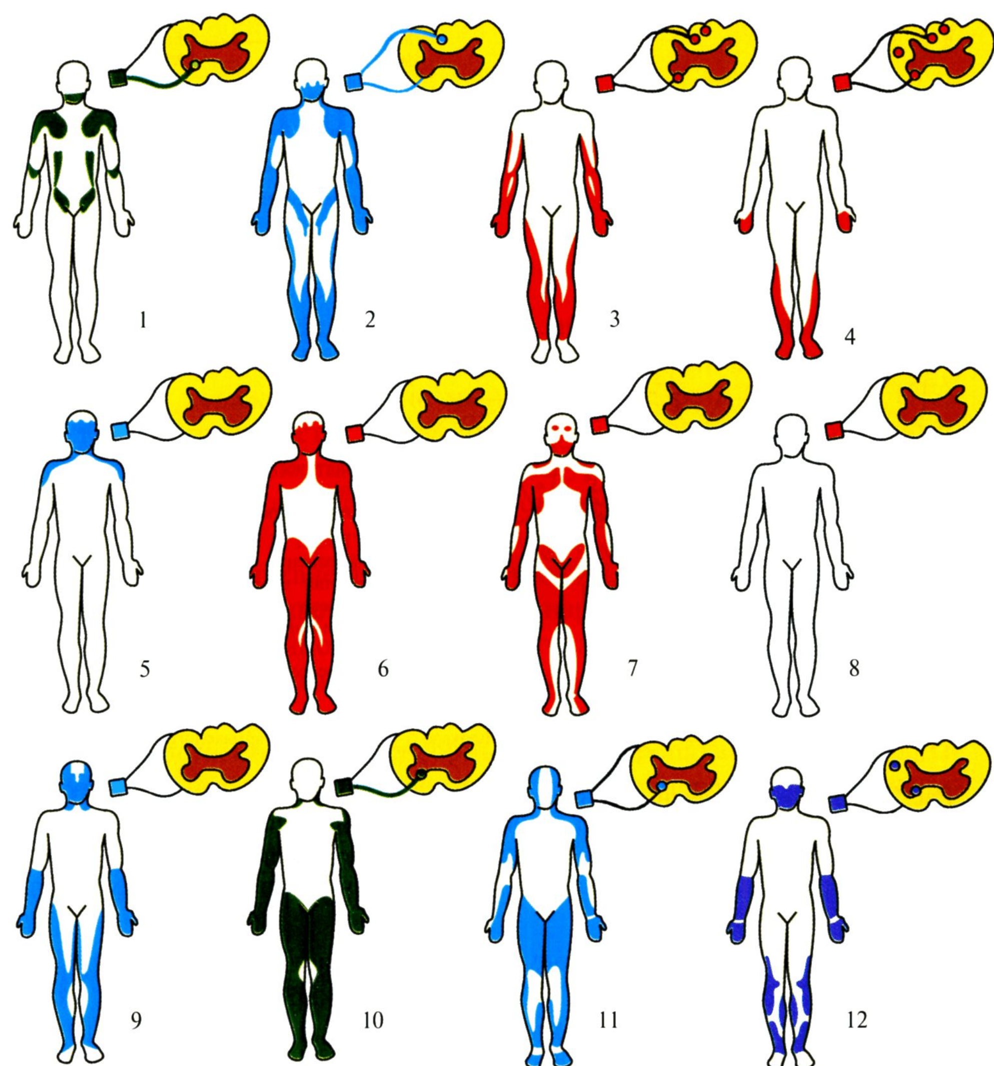


Рис. 17.2. Основные типы мышечных атрофий. 1 — спинальная прогрессирующая детская амиотрофия Верднига–Гоффманна; 2 — интерстициальная гипертрофическая невропатия Дежерина–Сотта; 3 — невральная амиотрофия (прогрессирующая невральная перонеальная мышечная атрофия Шарко–Мари–Тута); 4 — болезнь Фридрейха (семейная спиномозжечковая атаксия); 5 — миастения; 6 — пароксизмальная миоплегия (семейный периодический паралич); 7 — прогрессирующая мышечная дистрофия; 8 — врожденная миотония Томсена (неатрофическая); 9 — атрофическая миотония; 10 — врожденная амиотония Оппенгейма; 11 — хроническая прогрессирующая семейная спинальная амиотрофия взрослых Арана–Дюшенна; 12 — боковой амиотрофический склероз Шарко.

Зеленым цветом обозначен дебют заболевания в детстве, красным — в подростковом возрасте, синим — в зрелом возрасте, фиолетовым — в пожилом

Мозговая изоформа экспрессируется в коре больших полушарий, гиппокампе и клетках Пуркинье. В головном мозге дистрофин участвует в процессах нейрональной пластичности, синаптической стабильности и интеграции сигнала на клеточном уровне. Кроме того, дистрофин принимает участие в нормальном функционировании глии. Снижение интеллекта, наблюдаемое примерно у 10–20% больных с формой Дюшенна, связано с нарушением синтеза этой изоформы дистрофина.

Частота заболевания составляет 3,3 на 100 000 населения, 14 на 100 000 родившихся. В большинстве случаев болеют мальчики. Случаи заболевания у девочек редки и возможны при кариотипе X0, мозаицизме X0/XX, X0/XXX, X0/XXX/XXX и при структурных аномалиях хромосом.

Патоморфология. Разрушение мышечных волокон, их замещение соединительной и жировой тканью.

Клинические проявления. Признаки заболевания проявляются на 1–3-м годах жизни. Уже на 1-м году жизни обращает на себя внимание отставание детей в локомоторном развитии. Они с задержкой начинают садиться, вставать, ходить. Движения неловкие, при ходьбе дети неустойчивы, часто спотыкаются, падают. В 2–3 года появляются мышечная слабость, изменения походки по типу «утинной» (синоним: походка Тренделенбурга двусторонняя). Возникает при поражении мышц тазового пояса и проксимальных отделов нижних конечностей. Больной при ходьбе переваливается с ноги на ногу. Наблюдается своеобразная «стереотипная» динамика движений детей во время вставания из горизонтального положения, из положения на корточках или со стула. Вставание происходит поэтапно, с активным использованием рук — «взбирание лесенкой» или «взбирание по самому себе».

Атрофии мышц всегда симметричны. Сначала они локализуются в проксимальных группах мышц нижних конечностей и в мышцах тазового пояса, в 1–3 года распространяются на проксимальные группы мышц верхних конечностей — плечевой пояс, мышцы спины. Вследствие атрофий появляются лордоз, «крыловидные» лопатки, «осиная» талия (рис. 17.3). Типичным симптомом заболевания является псевдогипертрофия икроножных мышц. При пальпации мышцы плотные, безболезненные. Мышечный тонус снижен преимущественно в проксимальных группах мышц. Сухожильные рефлексы изменяются с различной последовательностью: в ранних стадиях заболевания исчезают коленные рефлексы, затем рефлексы с двуглавой и трехглавой мышц. Ахилловы рефлексы могут долго оставаться сохранными.





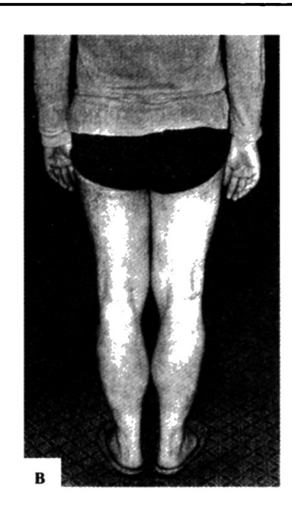


Рис. 17.3. Мышечная дистрофия: **а** — гипотрофия мышц плечевого и тазового пояса, проксимальных отделов конечностей; «крыловидные» лопатки, «осиная» талия; **б** — вставание с корточек «лесенкой» (прием миопата); **в** — псевдогипертрофия мышц икроножной группы

Одной из отличительных особенностей формы Дюшенна является патология костно-суставной, сердечно-сосудистой и нейроэндокринной систем. Костно-суставные нарушения включают в себя деформации позвоночника, стоп, грудины. У многих больных в результате избирательного и неравномерного поражения различных групп мышц рано возникают мышечные контрактуры и ретракции сухожилий. Сердечно-сосудистые расстройства проявляются дилатационной кардиомиопатией, которая может быть одной из причин неблагоприятного исхода заболевания. На ЭКГ регистрируются изменения миокарда (блокада пучка Гиса и др.). Среди нейроэндокринных расстройств чаще встречаются синдромы Иценко–Кушинга, Бабинского–Фрелиха.

Снижение интеллекта разной выраженности отмечается у большинства больных и, как правило, не соотносится с тяжестью поражения скелетной мускулатуры и тяжестью самого заболевания. Наиболее часто у детей выявляются относительно неспецифические изменения в виде затруднения концентрации внимания, сложности в воспроизведении недавно полученной информации, нарушения слуховой памяти, произношения, усвоения материала.

При позитронной эмиссионной томографии и 31- МР-спектроскопии наиболее выраженные изменения, отражающие нарушение утилизации глюкозы (по данным ПЭТ) и изменение соотношения неорганического фосфора, АТФ, фосфомоноэстеров и фосфокреатинина

(МР-спектроскопия), отмечаются в коре лобных долей больших полушарий и в мозжечке, в меньшей степени — в гиппокампе.

Форма Беккера является аллельным вариантом миодистрофии Дюшенна и также связана со структурным дефектом гена дистрофина. Наследуется по рецессивному типу, сцепленному с Х-хромосомой. Первые клинические проявления отмечаются позднее, чем при форме Дюшенна, чаще в возрасте 10–15 лет, а само заболевание протекает значительно мягче. Мышечная слабость, повышенная мышечная утомляемость при физической нагрузке, псевдогипертрофии икроножных мышц не достигают такой выраженности, как при форме Дюшенна. Мышечный тонус снижен незначительно. Сухожильные рефлексы долго остаются сохранными. В поздних стадиях болезни могут наблюдаться изменения походки по типу «утиной», компенсаторные миопатические приемы при вставании. Заболевание прогрессирует медленно на протяжении многих лет. Сердечно-сосудистые расстройства выражены умеренно. Иногда наблюдается блокада ножек пучка Гиса. Эндокринные нарушения проявляются гинекомастией, снижением либидо, импотенцией. Выраженных изменений интеллекта не отмечается. Больные долго сохраняют работоспособность.

Диагностика и дифференциальная диагностика. Диагноз устанавливают на основании клинических проявлений, данных биохимических исследований (повышение в крови активности КФК, ЛДГ), электромиографии (признаки первичного мышечного поражения) и молекулярно-генетического анализа. Для уточнения аллельной формы заболевания проводится биопсия мышц для определения дистрофина (при форме Дюшенна в скелетных мышцах дистрофин не выявляется; при форме Беккера дистрофин синтезируется, но в большинстве случаев его уровень снижен). При обследовании матерей — носителей патологического гена (биопсия ворсин хориона на 8–9-й неделе) выявляют заболевание у мальчиков.

Дифференцировать форму Дюшенна следует от спинальной амиотрофии Верднига–Гоффманна, а форму Беккера — от прогрессирующих мышечных дистрофий Дюшенна, конечностно-поясных форм прогрессирующих мышечных дистрофий, спинальной амиотрофии Кугельберга–Веландера, метаболических и эндокринных миопатических синдромов.

Прогрессирующая мышечная дистрофия Эмери-Дрейфуса

Наследуется по рецессивному типу, сцепленному с Х-хромосомой. Первичный молекулярно-генетический дефект находится на локусе Xq28, который отвечает за синтез белка эмерина. Эмерин относится

к белкам ядра клетки и предположительно стабилизирует ядерную мембрану при повторных актах сокращения-расслабления.

Клинические проявления. Первые признаки заболевания проявляются в 5–7 лет. Развиваются ранние контрактуры в локтевых суставах, ретракции ахилловых сухожилий. Как и при других формах прогрессирующих мышечных дистрофий, заболевание начинается с мышечной слабости, повышенной мышечной утомляемости при физической нагрузке. Атрофии возникают симметрично и сначала локализуются в проксимальных группах мышц нижних конечностей: тазового пояса, бедер. Проксимальные группы мышц верхних конечностей вовлекаются значительно позднее. Заболевание медленно прогрессирует. У многих больных имеются кардиальные нарушения, выраженность которых является важным признаком при определении прогноза заболевания.

Диагностика и дифференциальная диагностика. Диагноз устанавливают на основании молекулярно-генетического исследования, а также особенностей клинической картины (ранние контрактуры локтевых суставов, ретракции ахилловых сухожилий, сердечно-сосудистые нарушения в виде аритмий, медленное прогрессирующее течение).

Дифференцировать болезнь следует от прогрессирующих мышечных дистрофий Беккера, Дюшенна, Эрба–Рота, спинальной амиотрофии Кугельберга–Веландера.

Конечностно-поясные формы прогрессирующих мышечных дистрофий

Конечностно-поясные формы (КПФ) прогрессирующих мышечных дистрофий — это генетически гетерогенная группа заболеваний, объединенная общим клиническим симптомокомплексом — нарастающей слабостью и атрофиями в проксимальных отделах конечностей. К настоящему времени выявлены варианты, наследуемые аутосомно-доминантно и аутосомно-рецессивно. Аутосомно-доминантный тип (тип I) передачи наблюдается в 5–10% случаев, аутосомно-рецессивный (тип II) — в 90–95% случаев. Аутосомно-доминантно передаются мышечные дистрофии, развивающиеся вследствие нарушения синтеза белков плазматической мембраны (кавеолин-3), белков саркомеры (миотилин) и ядерных белков (ламин A/C). Аутосомно-рецессивно наследуются варианты КПФ, при которых нарушается выработка саркогликанов α, β, γ, δ — белков, входящих в состав плазматической мембраны. Эта группа прогрессирующих мышечных дистрофий носит название саркогликанопатий. Также аутосомно-рецессивно

передаются мышечные дистрофии, связанные с нарушением синтеза дисферилина — белка плазматической мембраны, калпаина-3 и TRIM32 — белков цитозоля клетки, а также титина и телетонина — белков саркомеры. Форма прогрессирующей мышечной дистрофии, описанная Эрбом и Ротом, по современной классификации относится к типу IIA, и ген, ответственный за ее развитие, картирован на хромосоме 15 (15q15.1–21.1).

Клинические проявления. Первые признаки заболевания проявляются преимущественно в 14–16 лет, редко — в 5–10-летнем возрасте. При аутосомно-доминантной передаче дебют наблюдается позднее — в 20–25 лет. Необходимо отметить, что каждая из форм прогрессирующей мышечной дистрофии имеет определенные клинические особенности. Так, наиболее тяжело обычно протекают саркогликанопатии. Это связано с тем, что саркогликаны объединены в комплекс, участвующий вместе с дистрофином в поддержании целостности мембраны мышечной клетки при повторных актах сокращения-расслабления. Вовлечение в патологический процесс одного из саркогликанов нарушает структуру всего комплекса и приводит ко вторичному нарушению функционирования других саркогликанов. При всех вариантах заболевания начальными симптомами являются мышечная слабость, патологическая мышечная утомляемость при физической нагрузке, изменение походки по типу «утиной». В начале болезни атрофии локализуются в проксимальных группах мышц нижних конечностей (форма Эрба–Рота), в более поздних стадиях в процесс вовлекаются мышцы спины и живота. Иногда миодистрофический процесс одновременно поражает мышцы тазового и плечевого пояса. Вследствие атрофий возникают лордоз, «крыловидные» лопатки, «осиная» талия. При вставании больные применяют вспомогательные приемы (вставание «лесенкой»). Псевдогипертрофии мышц, контрактуры суставов, сухожильные ретракции, как правило, выражены умеренно. Характерно снижение сухожильных рефлексов (коленных, с двуглавой и трехглавой мышц плеча).

Диагностика и дифференциальная диагностика. Вследствие генетической гетерогенности этой группы прогрессирующих мышечных дистрофий основным при установлении диагноза является ДНК-анализ, что позволяет установить форму заболевания и определить прогноз. При необходимости проводят электромиографию и биопсию мышц. Дифференцировать эту группу заболеваний следует от прогрессирующей мышечной дистрофии Беккера, спинальной амиотрофии Кугельберга–Веландера, миопатических синдромов.

Лицелопаточно-плечевая мышечная дистрофия Ландузи-Дежерина

Частота составляет 4–5 на 100 000 населения. Наследуется по аутосомно-доминантному типу с очень высокой пенетрантностью (до 95% к 20–25 годам жизни). До 20–30% заболевших не имеют положительного генеалогического анамнеза, и эти случаи рассматриваются как новые мутации. Заболевание развивается вследствие делеции на длинном плече хромосомы 4 (4q35), реже его развитие связано с локусом 10q26. Делеция локализуется в области, непосредственно прилегающей к теломере, и не захватывает смысловых последовательностей гена. Предполагается, что мутация в этой области приводит к изменению структуры хроматина, а это, в свою очередь, изменяет активность близлежащих генов (так называемый эффект положения), в частности генов, кодирующих транскрипционные факторы миогенеза.

Клинические проявления. Первые признаки появляются преимущественно в возрасте 10–20 лет. Мышечная слабость, атрофии затрагивают мимическую мускулатуру лица, лопаток, плеч. Вследствие атрофии лицо становится гипомимичным, типичны «полированный» лоб, лагофтальм, «поперечная» улыбка, толстые, иногда вывороченные губы («губы тапира»). Атрофии двуглавой и трехглавой мышц плеча, большой грудной, передней зубчатой, трапециевидной мышц обусловливают возникновение симптомов «свободных надплечий», «крыловидных» лопаток, появление широкого межлопаточного промежутка, уплощения грудной клетки, сколиоза. В ряде случаев атрофии распространяются на мышцы тазового пояса и ног. Псевдогипертрофии отмечаются в икроножных и дельтовидных мышцах. Мышечный тонус в ранних стадиях заболевания снижен в проксимальных группах мышц, затем — диффузно. Сухожильные рефлексы снижены преимущественно с двуглавой и трехглавой мышц плеча. Заболевание медленно прогрессирует, больные долго сохраняют работоспособность.

Диагностика и дифференциальная диагностика. Диагноз устанавливают на основании клинической картины (преимущественно лицелопаточно-плечевая локализация миодистрофического процесса) и результатов молекулярно-генетического анализа. Дифференцировать заболевание следует от других прогрессирующих мышечных дистрофий.

17.2. СПИНАЛЬНЫЕ АМИОТРОФИИ

Спинальные амиотрофии — одни из наиболее частых и тяжело протекающих заболеваний детского и подросткового возраста. Выделяют форму Верднига–Гоффманна (тип I), промежуточную форму (тип II) и форму Кугельберга–Веландера (тип III), а также спинальные амиотрофии взрослых (IV тип). Все формы наследуются по аутосомно-рецессивному типу с локализацией дефекта на длинном плече хромосомы 5 (5q11.2–13.3). В 95–98% случаев обнаруживается делеция в 7-м экзоне гена, кодирующего синтез белка, поддерживающего жизнеспособность мотонейрона (motor neuron survival protein), предположительно участвующего в синтезе РНК.

Патоморфология. Обнаруживают дегенерацию клеток передних рогов спинного мозга, демиелинизацию передних корешков. Часто аналогичные изменения имеются в двигательных ядрах и корешках V, VI, VII, IX, X, XI и XII черепных нервов. В скелетных мышцах нейродегенеративные изменения проявляются «пучковой атрофией», чередованием атрофированных и сохранных пучков мышечных волокон, гиперплазией соединительной ткани.

Спинальная амиотрофия Верднига-Гоффманна (тип I)

В 1/3 случаев клиническая картина разворачивается внутриутробно (вялое шевеление плода), у остальных пациентов симптомы появляются в течение первого полугодия жизни. У детей наблюдаются мышечная гипотония, гипотрофия мышц, преимущественно в проксимальных отделах конечностей, снижение либо отсутствие сухожильных рефлексов. Появляются бульбарные расстройства, проявляющиеся вялым сосанием, слабым криком, фибрилляциями языка, снижением глоточного рефлекса. Развитие статических и локомоторных функций резко замедлено. Лишь у ограниченного числа детей с большим опозданием формируется способность держать голову и самостоятельно садиться, но приобретенные навыки быстро регрессируют. Нарушения функций глазодвигательных и мимических мышц нет.

Заболевание сочетается с костно-суставными деформациями: сколиозом, воронкообразной или «куриной» грудной клеткой, контрактурами суставов. Могут быть врожденные пороки развития: врожденная гидроцефалия, крипторхизм, гемангиома, дисплазия тазобедренных суставов, косолапость и др. Болезнь быстро прогрессирует, летальный исход в большинстве случаев наступает до 2-летнего

возраста. Одной из основных причин смерти становится дыхательная недостаточность, обусловленная слабостью мускулатуры грудной клетки и диафрагмы.

Хроническая инфантильная спинальная амиотрофия (тип II)

Первые симптомы возникают в возрасте 6–24 мес. Моторное развитие в течение первых месяцев удовлетворительное. Дети своевременно начинают держать голову, сидеть, иногда стоять. Заболевание развивается подостро, нередко после инфекции, пищевой интоксикации. Вялые парезы первоначально локализуются в ногах, особенно часто в бедрах, затем распространяются на мышцы туловища и руки. Диффузные мышечные атрофии сочетаются с фасцикуляциями, фибрилляциями мышц языка, тремором пальцев, сухожильными контрактурами. Мышечный тонус, сухожильные и надкостничные рефлексы снижаются. В поздних стадиях возникают генерализованная мышечная гипотония, симптомы вовлечения двигательных ядер ствола головного мозга. Заболевание протекает злокачественно, хотя и мягче, чем врожденная форма. Летальный исход наступает к 14–15 годам.

Спинальная юношеская амиотрофия Кугельберга-Веландера (тип III)

Первые признаки болезни чаще всего возникают в интервале от 4 до 7 лет, когда появляются неловкость и неуверенность движений. Из-за нарастающей слабости дети спотыкаются, часто падают. Вялые парезы первоначально локализуются в проксимальных группах мышц нижних конечностей, в дальнейшем сравнительно медленно переходят на проксимальные группы мышц верхних конечностей, мышцы туловища; атрофии мышц обычно малозаметны вследствие хорошо развитого подкожного жирового слоя. Типичны фасцикуляции, мелкий тремор пальцев, бульбарные симптомы: фибрилляции и атрофия мышц языка, снижение глоточного и нёбного рефлексов, что позволяет клинически отличить эту форму от конечностно-поясных форм прогрессирующей мышечной дистрофии. Сухожильные и надкостничные рефлексы угасают уже в ранних стадиях болезни. Костно-суставные деформации развиваются параллельно основному заболеванию. Наиболее выражена деформация грудной клетки. Течение мягче, чем у первых двух форм. Способность к самостоятельной ходьбе нарушается через 10–12 лет после дебюта заболевания.

Диагностика и дифференциальная диагностика. Диагностика строится на данных молекулярно-генетического анализа, особенностях клинической картины (фасцикуляции и фибрилляции, бульбарные расстройства, отсутствие псевдогипертрофий), результатах электромиографии (признаки поражения переднего рога) и морфологического исследования скелетных мышц. Дифференцировать заболевания I и II типов следует от заболеваний, входящих в группу синдромов с врожденной мышечной гипотонией (синдром «вялого ребенка»): амиотонии Оппенгейма, врожденной доброкачественной формы мышечной дистрофии, атонической формы детского церебрального паралича, наследственных болезней обмена веществ, хромосомных синдромов. Заболевание типа III следует отграничивать от прогрессирующей мышечной дистрофии Дюшенна, конечностно-поясных форм прогрессирующей мышечной дистрофии.

Спинальные амиотрофии взрослых (тип IV)

Наследственная бульбоспинальная амиотрофия Кеннеди. Заболевание наследуется сцепленно с Х-хромосомой. Ген отвечает за функционирование рецепторов к андрогенам и картирован на коротком плече (Xq1.2–12), а мутация в нем включает увеличение числа (экспансию) ЦАГ (цитозин–аденин–гуанин) повторов (до 33–34). Следствием этого являются увеличение полиглутаминовой последовательности в молекуле мутантного белка, патологическое взаимодействие его с рядом тканеспецифичных белков, формирование белковых агрегатов и включений в нейронах, запускающих процессы программированной клеточной гибели, нейродегенерация.

Клинические проявления. Первые признаки заболевания проявляются преимущественно после 25–30 лет жизни. Начальными симптомами болезни являются слабость и атрофии в проксимальных отделах ног. В последующем присоединяются симптомы вовлечения шейного утолщения и каудальных отделов ствола головного мозга. Отмечаются выраженные деформации стоп, ранняя утрата ахилловых рефлексов при сохранности коленных и глубоких рефлексов с рук, отсутствие чувствительных расстройств. Эндокринные нарушения имеют вид атрофии яичек, снижения потенции, гинекомастии, сахарного диабета. Болезнь медленно прогрессирует, больные долго сохраняют трудоспособность.

Диагностика и дифференциальная диагностика. Диагноз устанавливают на основании генеалогического анализа (сцепленный с Х-хромосомой тип наследования), особенностей клинической карти-

ны, результатов игольчатой электромиографии, позволяющей выявить вовлечение в процесс передних рогов спинного мозга. Дифференцировать заболевание следует от бокового амиотрофического склероза, дистальной миопатии Говерса–Веландера, невральной амиотрофии Шарко–Мари–Тута.

Наследственная дистальная спинальная амиотрофия. Болезнь дебютирует в раннем детском возрасте преимущественным поражением нижних конечностей (при аутосомно-рецессивном типе наследования) или в возрасте 20–25 лет преимущественным поражением верхних конечностей (при аутосомно-доминантном типе наследования). В первом случае генетический дефект связан с локусом 5q11, а во втором локус расположен на коротком плече хромосомы 7.

Клинические проявления. Начальными симптомами являются слабость и атрофия дистальной мускулатуры нижних конечностей. В 25% случаев наблюдаются слабость гипотрофии мышц рук. Отмечаются грубые деформации стоп, ранняя утрата ахилловых рефлексов при сохранных коленных рефлексах и рефлексах с рук. Чувствительные расстройства не характерны. Заболевание медленно прогрессирует.

Диагностика и дифференциальная диагностика. Диагноз устанавливают на основании генеалогического анализа, клинических проявлений, результатов накожной и игольчатой электромиографии, позволяющей выявить поражение передних рогов спинного мозга. Дифференцировать заболевание следует от дистальной миопатии Говерса–Веландера, невральной амиотрофии Шарко–Мари–Тута.

17.3. НАСЛЕДСТВЕННЫЕ МОТОСЕНСОРНЫЕ НЕВРОПАТИИ ТИПОВ I И II (НЕВРАЛЬНЫЕ АМИОТРОФИИ ШАРКО-МАРИ-ТУТА)

Невральные амиотрофии — электрофизиологически и генетически гетерогенная группа заболеваний, объединенная клинической картиной полиневропатии. В настоящее время установлено семь типов наследственных мотосенсорных невропатий (НМСН). На основании электрофизиологических критериев выделяют две группы: демиелинизирующие НМСН (тип I) и аксональные (тип II), которые представляют собой варианты болезни Шарко–Мари–Тута.

Наследственные мотосенсорные невропатии типа I

Частота составляет 1 на 50 000 населения. Заболевания наследуются по аутосомно-доминантному, реже по аутосомно-рецессивному или сцепленному с полом типам. Известны также спорадические случаи. Выявляются мутации в генах синтеза белков миелина PMP 22 (локус 17q11.2–12) или MP 0 (локус 1q 22–23). Генетический дефект вызывает нарушение синтеза миелина с развитием демиелинизирующей полиневропатии.

Невральная амиотрофия	Аутосомно-доминантный	17p11–12
Тип I		1q22–23
		1p33
	Сцепленно с полом	Xq13
	Аутосомно-рецессивный	8q
Невральная амиотрофия	Аутосомно-доминантный	1q36
Тип II		3q13–22
		7p14

Патоморфология. Обнаруживается сегментарная демиелинизиция в периферических нервах, наряду с этим выявляются утолщения по типу «луковичных головок», отражающие процессы ремиелинизации. В мышцах наблюдаются денервационные изменения с явлениями «пучковой» атрофии мышечных волокон.

Клинические проявления. Первые признаки заболевания появляются в возрасте 15–30 лет, реже — в более молодом возрасте. В начале болезни отмечаются мышечная слабость, патологическая утомляемость, преимущественно в дистальных отделах конечностей. Больные быстро устают при стоянии на одном месте и нередко для уменьшения утомления прибегают к ходьбе на месте («симптом топтания»). Атрофии развиваются сначала в мышцах голеней и стоп и, как правило, симметричны. Поражаются преимущественно перонеальная группа мышц и передняя большеберцовая мышца, вследствие чего ноги приобретают форму «перевернутых бутылок» или «ног аиста». Стопы деформируются, становятся «выеденными», с высоким сводом («полая стопа», молоточкообразная деформация пальцев). Парез стоп изменяет походку больных. Они ходят, высоко поднимая ноги; ходьба на пятках невозможна. Атрофии в дистальных отделах рук — мышцах тенара, гипотенара, а также в мелких мышцах кистей присоединяются спустя несколько лет после развития изменений в ногах и всегда симметричны. С течением времени при выраженных атрофиях кисти приобретают форму «когтистых»,

«обезьяньих». Мышечный тонус диффузно снижен в дистальных отделах конечностей. Сухожильные рефлексы изменяются неравномерно: ахилловы рефлексы снижаются в ранних стадиях болезни, а коленный рефлекс, рефлексы с трех- и двуглавой мышц плеча долго остаются сохранными. Реже заболевание начинается с чувствительных расстройств: болей, парестезий, ощущения ползания «мурашек» в дистальных отделах нижних конечностей, хотя они присутствуют у большинства больных в развернутых стадиях заболевания. Часто имеются вегетативные нарушения в виде дистального гипергидроза, гиперемии кистей и стоп.

Течение. Заболевание медленно прогрессирует. Прогноз в большинстве случаев благоприятный.

Диагностика и дифференциальная диагностика. Диагноз устанавливается на основании результатов генеалогического анализа, клинической картины, результатов глобальной, стимуляционной и игольчатой электромиографии. При стимуляционной электронейрографии отмечается снижение скорости проведения по двигательным волокнам периферических нервов менее 38 м/с на руках и 18 м/с на ногах. Одновременно наблюдаются снижение амплитуды потенциалов действия чувствительных волокон и снижение скорости проведения по ним. При игольчатой миографии выявляются спонтанная активность в виде потенциалов фибрилляций, фасцикуляций и положительных острых волн, снижение амплитуды и увеличение длительности и полифазии потенциалов двигательных единиц (изменения, подобные изменениям М-ответов). Для уточнения формы заболевания проводится анализ ДНК.

Дифференцировать следует от хронической демиелинизирующей воспалительной полиневропатии — курабельного заболевания, также дебютирующего в молодом возрасте. НМСН типа I также следует отличать от дистальной миодистрофии Говерса–Веландера, наследственной дистальной спинальной амиотрофии, мультифокальной моторной полиневропатии с блоками проведения.

Наследственные мотосенсорные невропатии типа II

При нейрональной (аксональной) форме болезни Шарко–Мари–Тута первично поражаются аксоны двигательных волокон периферических нервов. Заболевание наследуется по аутосомно-доминантному или аутосомно-рецессивному типу. Генетический дефект связан с большим количеством локусов (хромосомы 1, 2, 3, 5, 7, 8, 11). Один из установленных биохимических дефектов связан с геном, кодирующим легкие цепи нейрофиламентов (белки цитоскелета мотонейронов).

Патоморфология. Обнаруживаются гибель аксонов периферических двигательных нервов и вторичная сегментарная демиелинизация без формирования утолщений по типу «луковичных головок» (процессы ремиелинизации отсутствуют). Так же как и при НМСН типа I, в мышцах развиваются денервационные изменения с явлениями «пучковой» атрофии мышечных волокон.

Клиническая картина сходна с НМСН типа I. Отличием является более поздний возраст дебюта заболевания, в патологический процесс реже вовлекается мускулатура рук, менее выражены чувствительные нарушения. Заболевание прогрессирует медленно, прогноз благоприятный.

Диагностика и дифференциальная диагностика. Диагноз устанавливают на основании результатов генеалогического анализа, молекулярно-генетического анализа, клинической картины. При стимуляционной электромиографии, в отличие от НМСН типа I, выявляется снижение амплитуды и длительности М-ответа; скорости проведения по двигательным волокнам снижены минимально или нормальны. Значительно позже наблюдаются незначительное снижение амплитуд потенциалов чувствительных волокон и замедление проведения по ним.

Дифференциальная диагностика проводится с дистальной миодистрофией Говерса–Веландера, наследственной дистальной спинальной амиотрофией, другими наследственными и приобретенными полиневропатиями.

Лечение. Принципы лечения НМСН сходны. С целью улучшения трофики мышц и нервных волокон используют карнитин, церебролизин, креатин, кокарбоксилазу, фосфаден, рибоксин, аминокислотные, белковые и антихолинэстеразные препараты проводникового действия. Применяют витамины группы В, Е, А, липоевую кислоту, лекарственные средства, улучшающие микроциркуляцию (пентоксифиллин, ксантинола никотинат).

Наряду с курсовой лекарственной терапией широко используют немедикаментозные средства: ЛФК, массаж, физиотерапию (электромиостимуляция, аппликации озокерита, радоновые, хвойные, сульфидные ванны, гипербарическая оксигенация). При ортопедическом дефекте в виде контрактур, деформации позвоночника, асимметричном укорочении конечностей проводится соответствующая коррекция.

17.4. ПАРОКСИЗМАЛЬНЫЕ МИОПЛЕГИИ

Наследственные пароксизмальные миоплегии — группа заболеваний, объединенных клиническим синдромом внезапных приступов

мышечной слабости. Пароксизмальные миоплегии связаны с дисфункцией каналов клеточных мембран, регулирующих проникновение в клетку электролитов. Эта особенность патогенеза сближает пароксизмальные миоплегии с миотонией Томпсена, относящейся также к каналопатиям. При пароксизмальных миоплегиях нарушается проникновение хлора, натрия и кальция в клетку, что приводит к деполяризации мембраны с последующим снижением возбудимости сарколеммы и развитием пареза. Выделяют гипо- и гиперкалиемические формы пароксизмальных миоплегий.

Гипокалиемическая форма пароксизмальной миоплегии (болезнь Вестфаля)

Заболевание наследуется по аутосомно-доминантному типу. Молекулярно-генетический дефект связан с точечными мутациями в гене, расположенном на хромосоме 1 (1q31–32) и регулирующем функционирование α1-субъединицы канала для вхождения кальция в клетку (дигидропиридиновый рецептор). Реже молекулярно-генетический дефект обнаруживается на хромосоме 17 (17q23) или хромосоме 11 (11q13–14) и связан с дисфункцией ионных каналов, отвечающих за проникновение в клетку натрия и калия. Дисфункция канала приводит к нарушению проницаемости мембраны и избирательному вхождению ионов калия из внеклеточного пространства внутрь клетки.

Клинические проявления. Первые симптомы чаще появляются в возрасте 6–15 лет. Пароксизмы заключаются во внезапном развитии мышечной слабости, обездвиженности, чаще в ночные или утренние часы. Отмечаются также снижение мышечного тонуса, сухожильных рефлексов, вегетативные расстройства: лабильность пульса, АД, гипергидроз. Приступы бывают парциальными, охватывающими небольшую группу мышц, и генерализованными. Во время приступа возникают нарушения сердечно-сосудистой деятельности: изменения на ЭКГ в виде уплощения зубцов *T*, депрессии сегмента *ST*. Сознание всегда сохранено. Продолжительность приступов несколько часов, их частота различна. Содержание калия в крови во время приступа менее 2 ммоль/л. Приступы провоцируются избыточным количеством углеводистой пищи, охлаждением, физическими нагрузками.

Лечение. Для купирования приступа назначают 10% раствор хлорида калия внутрь (по 1 столовой ложке каждые 30 мин) или 0,5% раствор на изотоническом растворе хлорида натрия внутривенно (2–2,5 г на 500 мл раствора вводят в течение часа) до купирования приступа. Воз-

можно также внутривенное капельное введение панангина. Для профилактики назначают диакарб (ацетазоламид) по 0,125 мг через день; диету, богатую калием (чернослив, курага, картофель, изюм) и бедную углеводами и поваренной солью.

Гиперкалиемическая форма пароксизмальной миоплегии (болезнь Гамсторп)

Заболевание наследуется по аутосомно-доминантному типу. Молекулярно-генетический дефект локализуется на длинном плече хромосомы 17 (17q23) и связан с дисфункцией α-цепи белка, отвечающего за проникновение ионов натрия в клетку. При этом отмечается стойкая гиперполяризация сарколеммы.

Клинические проявления. Болезнь начинается в раннем детском возрасте, чаще до 5 лет. Внезапно развиваются мышечная слабость, снижение мышечного тонуса, сухожильных рефлексов, вегетативные расстройства. В отличие от гипокалиемического, гиперкалиемический паралич развивается обычно днем, сопровождается выраженными парестезиями, сочетается со слабостью мышц лица, артикуляционного аппарата, имеет меньшую продолжительность (30—40 мин). Во время приступа содержание калия в крови повышается до 6—7 ммоль/л. Частота приступов различна: от ежедневных до нескольких раз в месяц. В межприступные периоды неврологическая симптоматика отсутствует. Приступы провоцируют голодание, физические нагрузки, вызывающие утомление. Кроме мышечной слабости отмечаются симптомы повышенной мышечной возбудимости с миотоническими феноменами.

Течение. Все формы пароксизмальных миоплегий медленно прогрессируют. Прогноз при своевременно установленном диагнозе, проведении экстренных мероприятий и дифференцированной медикаментозной терапии благоприятный.

Диагностика и дифференциальная диагностика. Диагноз устанавливают на основании клинической картины, данных лабораторного биохимического и нейрофизиологического исследований (снижение биоэлектрической активности мышц) и молекулярно-генетического анализа.

Дифференцировать заболевание следует от миоплегий, развивающихся в результате первичных эндокринных заболеваний: тиреотоксикоза, болезни Конна (первичный гиперальдостеронизм), болезни Аддисона и др.

Лечение. Во время приступа вводят 40 мл 40% раствора глюкозы внутривенно вместе с инсулином подкожно; 20 мл 10% раствора хлорида

кальция внутривенно. Показана диета с повышенным содержанием углеводов, поваренной соли, ограниченным количеством калия.

Нормокалиемический (периодический) паралич

Заболевание наследуется по аутосомно-доминантному типу.

Клинические проявления. Болезнь начинается в возрасте до 10 лет. Медленно (в течение нескольких суток) нарастает умеренная слабость в мышцах туловища, конечностей, жевательной мускулатуре, а затем также медленно (1–2 нед) происходит регресс симптоматики. Заболевание провоцируют продолжительный сон, длительное пребывание в фиксированной позе, переохлаждение.

Диагностика и дифференциальная диагностика. Заболевание диагностируется на основании результатов генеалогического анализа, особенностей клинической картины (темп нарастания мышечной слабости, провоцирующие факторы), результатов лабораторного и биохимического обследования (нормальное содержание калия в сыворотке крови, электровозбудимость мышц).

Заболевание следует отличать от миоплегий, развивающихся на фоне эндокринных заболеваний: тиреотоксикоза, болезни Конна, болезни Аддисона и др.

Лечение. Диета, богатая поваренной солью. Назначают ацетазоламид (диакарб).

17.5. МИОТОНИИ

Миотонии — гетерогенная группа нервно-мышечных заболеваний, объединенных затруднением расслабления мышц после активного сокращения. Патогенез миотоний разный: врожденная миотония относится к группе каналопатий, а в основе дистрофической миотонии лежит экспансия тринуклеотидных повторов.

Врожденная миотония (болезнь Лейдена-Томсена-Беккера)

Частота составляет 0,3–0,7 на 100 000 населения. Наследуется по аутосомно-доминантному (вариант Томсена), реже по аутосомно-рецессивному (вариант Беккера) типу с локализацией генетического дефекта на длинном плече хромосомы 7 (7q23–25).

Патогенез. Молекулярно-генетический дефект удается картировать примерно в 30% случаев, к настоящему времени установлено более 40

мутаций, распределяющихся приблизительно равномерно по всему гену. Мутации приводят к изменению проницаемости ионных каналов, отвечающих за поступление хлора в миоцит. Вследствие этого происходит накопление калия внутри клетки, что приводит к нарушению скорости де- и реполяризации мембраны миоцита и повышению возбудимости сарколеммы, что клинически проявляется повышением мышечного тонуса.

Патоморфология. При световой микроскопии обнаруживается гипертрофия отдельных мышечных волокон; гистохимически выявляется уменьшение размеров мышечных волокон II типа.

Клинические проявления. Первые симптомы заболевания проявляются в возрасте 8—15 лет. Ведущие признаки — миотонические спазмы: затруднения при расслаблении мышц после активного напряжения. Миотонические спазмы локализуются в различных группах мышц, чаще в мышцах кисти, ног, жевательных мышцах и круговых мышцах глаза. Сильное сжатие пальцев кисти, длительное статическое напряжение ног, смыкание челюстей, зажмуривание глаз вызывают тонические спазмы. Фаза расслабления мышц надолго задерживается, и больные не в состоянии быстро разжать кисти, изменить положение ног, открыть рот, глаза. Повторные движения уменьшают миотонические спазмы (симптом «врабатывания»). Повышение механической возбудимости мышц определяется с помощью специальных приемов: при ударе неврологическим молоточком по возвышению I пальца происходит его приведение к кисти (от нескольких секунд до минуты) — «симптом большого пальца», при ударе перкуссионным молоточком по языку на нем появляется ямка, перетяжка — «симптом языка». Внешний вид больных своеобразен: вследствие диффузных гипертрофий различных мышц они напоминают профессиональных атлетов. При пальпации мышцы плотные, твердые, но объективно мышечная сила снижена. Сухожильные рефлексы нормальны, в тяжелых случаях снижены. Болезнь медленно прогрессирует. Трудоспособность долго сохраняется.

Диагностика и дифференциальная диагностика. Диагноз устанавливается на основании особенностей клинической картины (миотонический синдром, атлетический тип телосложения, диффузные гипертрофии мышц), данных глобальной электромиографии (регистрации миотонической реакции и шума «пикирующего бомбардировщика») и молекулярно-генетического анализа. Дифференцировать заболевание следует от других форм миотонии, иногда от псевдогипертрофических форм прогрессирующих мышечных дистрофий.

Лечение. При редких приступах могут быть показаны только ЛФК и физиотерапия. Больным с частыми приступами назначают дифенин (по 0,1–0,2 г 3 раза в день курсами по 2–3 нед) и другие противосудорожные препараты (антиконвульсанты), диакарб (по 0,125 г 2 раза в день в течение 2–3 нед), препараты кальция (внутривенно 10% раствор хлорида кальция по 10 мл или глюконат кальция внутримышечно), новокаинамид (по 200 мг 2 раза в день).

Дистрофическая миотония Россолимо-Штейнерта-Куршмана

Частота заболевания составляет 2,5–5,0 на 100 000 населения. Наследуется по аутосомно-доминантному типу и относится к группе мутаций с увеличением числа (экспансией) тринуклеотидных повторов. Кроме дистрофической миотонии, в эту группу заболеваний входят синдром нестабильной Х-хромосомы, бульбоспинальная атрофия Кеннеди, хорея Гентингтона, атаксия Фридрейха и спиномозжечковые атаксии, включая атаксию Пьера–Мари. При заболеваниях всей этой группы, и при миотонии в частности, увеличивается число повторов в последующих поколениях, что приводит к более раннему началу и тяжелому течению заболевания (феномен антиципации).

Развитие дистрофической миотонии обусловлено мутацией на длинном плече хромосомы 19 (19q13.2–13.3). При мутации отмечается экспансия тринуклеотидных повторов (цитозин–тимин–гуанин, CTG) в нетранслируемой области гена, отвечающего за выработку протеинкиназы, которая, как предполагается, участвует в фосфорилировании миотонина. В норме CTG повторов от 5 до 40, 50–70 повторов рассматривается как предмутация; это состояние крайне нестабильно и сопровождается высоким риском развития болезни в последующем поколении, особенно если патологический ген получен от матери. Более 80–90 повторов сопровождается развитием клинических проявлений заболевания.

Патоморфология. Методом световой микроскопии обнаруживают сочетание атрофированных и гипертрофированных мышечных волокон, разрастание соединительной ткани, замещение мышечной ткани жировой и соединительной. При электронной микроскопии определяются изменение размеров митохондрий, деструкция миофибриллярного аппарата, саркоплазматической сети.

Клинические проявления. Первые признаки заболевания проявляются в 10–20 лет, это сочетание миотонических, миопатических, нейроэндокринных и сердечно-сосудистых нарушений. Миотониче-

ский симптомокомплекс, как и при врожденной миотонии Томсена, проявляется мышечными спазмами, повышенной механической возбудимостью. Выраженность миотонического феномена в поздних стадиях болезни может уменьшаться. Миопатический синдром проявляется мышечными атрофиями преимущественно в мышцах лица, шеи, дистальных отделов конечностей, повышенной мышечной утомляемостью, слабостью. Развиваются атрофии с вовлечением мимической мускулатуры и мышц конечностей. Отмечаются гипотрофии височных и жевательных мышц, частичный птоз, атрофии дистальных отделов конечностей. Выявляются гипотрофии дистальных отделов конечностей с развитием «выеденных» стоп, «обезьяньей» кисти. Мышечный тонус снижен, сухожильные рефлексы рано угасают. Нейроэндокринные расстройства многообразны: у мужчин наблюдаются крипторхизм, снижение либидо, импотенция, у женщин — нарушения менструального цикла. У многих больных отмечаются раннее облысение, истончение и сухость кожи, катаракта.

Диагностика и дифференциальная диагностика. Диагноз устанавливается на основании молекулярно-генетического анализа, клинической картины (сочетание миотонических, миопатических, нейроэндокринных, сердечно-сосудистых нарушений), результатов электромиографии (регистрации миотонической реакции и шума «пикирующего бомбардировщика»), биохимического исследования крови (инсулинорезистентность). Заболевание следует отличать от врожденной миотонии Томсена, других миотонических форм, прогрессирующих мышечных дистрофий: дистальной миопатии, невральной амиотрофии.

Лечение. Как и при врожденной миотонии, положительный эффект дают дифенин (другие антиконвульсанты), диакарб. Показано применение анаболических стероидов (ретаболил, неробол, метиландростендиол). Диетотерапия включает ограничение количества калия в пище.

Глава 18
МИАСТЕНИЯ

Миастения (*myasthenia gravis pseudoparalitica*) — заболевание, проявляющееся патологической мышечной утомляемостью.

Патогенез. Миастения — аутоиммунное заболевание, связанное с образованием антител к рецепторам постсинаптической мембраны с ее последующей деструкцией и блоком нервно-мышечной передачи. В 15–30% случаев миастения сочетается с гиперплазией или опухолью вилочковой железы (тимомой). У этих больных аутоантитела вырабатываются перекрестно — к миоидным клеткам вилочковой железы. Встречаются семейные случаи, но наследственная передача заболевания не доказана.

Возможно развитие миастенических синдромов при аутоиммунных заболеваниях: поли- и дерматомиозите, а также при раке легкого, молочной железы, яичника, предстательной железы. В их патогенезе принимают участие пресинаптические (нарушение синтеза и выделения ацетилхолина) и постсинаптические (дефицит ацетилхолинэстеразы, нарушение работы рецептора) механизмы.

Патоморфология. Специфические для данного заболевания изменения в ЦНС, периферических нервах или мышцах отсутствуют. Иногда находят увеличение или опухоль вилочковой железы. В поперечно-полосатых мышцах могут выявляться атрофические и дистрофические изменения отдельных волокон и инфильтрация лимфогистиоцитарными элементами интерстициальной ткани.

Клинические проявления. Женщины заболевают чаще, чем мужчины. Как правило, заболевание начинается в возрасте 20–30 лет. Основой клинических проявлений служит синдром патологической мышечной утомляемости. Мышечная слабость нарастает при движениях, усиливается по вечерам. Выделяют генерализованную и глазную формы миастении. В последнем случае симптоматика ограничивается изолированными глазодвигательными расстройствами. Слабость глазных мышц приводит к диплопии и косоглазию, одно- или двустороннему птозу, наиболее выраженному к концу дня. Нередко отмеча-

ется слабость лицевой и жевательной мускулатуры. Затруднения речи и глотания могут быть выявлены после более или менее длительного разговора, приема пищи. Возможны слабость и повышенная утомляемость мышц языка, носовой оттенок голоса.

Поражение поперечнополосатой мускулатуры конечностей, туловища и шеи, мимических мышц приводит к распространенной мышечной слабости. Генерализованная форма миастении сопровождается дыхательными расстройствами. Отмечается слабость сфинктеров, сопровождающаяся недержанием мочи и кала.

Симптомы лабильны, динамичны, усиливаются при чтении, фиксации взгляда, иногда при общей физической нагрузке. При осмотре определяется истощаемость сухожильных рефлексов. Чувствительные расстройства не выявляются.

Течение. Заболевание, как правило, прогрессирует, хотя встречаются варианты благоприятного течения. Возможны *миастенические эпизоды* (короткие миастенические расстройства и длительные спонтанные ремиссии, в частности при изолированной глазной форме миастении) и *миастенические состояния* (стабильные и длительные проявления миастении). У больных генерализованной миастенией может наступить резкое ухудшение состояния в виде миастенического криза с распространенной мышечной слабостью, глазодвигательными и бульбарными симптомами (афония, дизартрия, дисфагия), нарушениями дыхания, а также вегетативными расстройствами. При этом развивается острая гипоксия головного мозга с расстройством сознания. Возможен летальный исход.

Диагностика и дифференциальная диагностика. Миастению диагностируют на основании клинической картины (жалобы на повышенную утомляемость, усиление имеющихся расстройств к вечеру, при физической нагрузке). При стимуляционной электромиографии в начале исследования регистрируется нормальный суммарный вызванный потенциал действия мышцы, амплитуда которого уменьшается при ритмической стимуляции частотой 3–5 и 50 импульсов в секунду («декремент» амплитуды). При повторной электрической стимуляции выявляются патологическая утомляемость мышц, выраженная способность к восстановлению после короткого отдыха. Важное значение имеет прозериновая проба: резкое уменьшение симптомов через 30–60 мин после введения 1–2 мл 0,05% раствора прозерина подкожно. Результаты прозериновой пробы могут быть подтверждены электромиографическим исследованием. Исследование следует проводить

при отмене антихолинэстеразных препаратов, если больной их уже получает. Для выявления тимомы проводится КТ или МРТ средостения.

Дифференциальная диагностика проводится с ботулизмом, стволовым энцефалитом, опухолью ствола мозга, базальным менингитом, глазной формой миопатии, полимиозитом, нарушением мозгового кровообращения в вертебробазилярной системе. Следует исключать миастенические синдромы, вызванные приемом некоторых препаратов — аминогликозидов, полимиксина, D-пеницилламина.

Лечение направлено на коррекцию относительного дефицита ацетилхолина и подавление аутоиммунного процесса. С целью компенсации расстройств нервно-мышечной передачи используют антихолинэстеразные средства: прозерин, оксазил, пиридостигмина бромид (калимин, нейромидин). Важен подбор оптимальной индивидуально компенсирующей дозы в зависимости от клинической формы, тяжести симптоматики, сопутствующих заболеваний, реакции на введение препарата. При глоточно-лицевой и глазной формах миастении более эффективны пиридостигмина бромид, прозерин и оксазил. Дозы препаратов и интервалы между приемами индивидуальны. Одновременно назначают хлорид или оротат калия, верошпирон, эфедрин.

С целью воздействия на аутоиммунный процесс используют глюкокортикоиды (преднизолон, дексаметазон), дозы препаратов подбирают с учетом выраженности неврологической симптоматики и частоты обострений. После достижения клинического эффекта проводится длительное лечение поддерживающими дозами. В тяжелых случаях генерализованной миастении, при непереносимости глюкокортикоидов или их недостаточной эффективности показано лечение иммуносупрессивными препаратами (азатиоприн, циклофосфан).

Хирургическое лечение (тимэктомия) показано всем больным миастенией в возрасте до 60 лет, находящимся в удовлетворительном состоянии. Оно абсолютно показано при опухоли вилочковой железы. Рентгенотерапия на область этой железы назначается после неполной тимэктомии, при глазной форме миастении, а также при противопоказаниях к операции у больных пожилого возраста с генерализованной формой миастении.

Развитие *миастенического криза* с дыхательной недостаточностью может потребовать интубации или трахеостомии, перевода на ИВЛ. Питание больных осуществляют через назогастральный зонд. Назначают глюкокортикоиды, лучше всего метилпреднизолон (по 500–1000 мг через день). Длительность применения высоких доз препарата опреде-

ляется динамикой клинической картины. Эффективно применение плазмафереза (замена плазмы 25–35 мл/кг за сеанс). При миастеническом кризе вводят прозерин внутривенно (0,5–1 мл 0,05% раствора) и внутримышечно (по 2–3 мл через 2–3 ч), оксазил можно ввести в свечах. Необходимо поддерживать баланс жидкости и электролитов, витаминов; по показаниям (метаболический ацидоз) вводят внутривенно капельно 1% раствор бикарбоната натрия.

Прием больших доз антихолинэстеразных препаратов может привести к *холинергическому кризу*. Криз проявляется двусторонним миозом, слюнотечением и увеличением бронхиальной секреции, усилением перистальтики, брадикардией. Основными методами лечения холинергического криза являются отмена антихолинергических средств и повторное введение атропина (0,5 мл 0,1% раствора внутривенно или подкожно).

Глава 19
БОЛЕЗНЬ ДВИГАТЕЛЬНОГО НЕЙРОНА

Болезнь двигательного нейрона (БДН) — нейродегенеративное заболевание, сопровождающееся гибелью центральных и периферических мотонейронов, неуклонным прогрессированием и летальным исходом. Заболеваемость БДН составляет 2–5 на 100 000 человек в год. Средний возраст начала заболевания 50–70 лет, реже оно возникает у лиц моложе 40 лет.

Патогенез. БДН является мультифакториальным заболеванием, которое развивается в результате взаимодействия генетической предрасположенности и факторов внешней среды. В 10% случаев БДН представлена семейной формой, из которых 25% связаны с мутациями в гене антиоксидантного фермента — медь-цинксодержащей супероксиддисмутазы (СОД-1). Большинство мутаций наследуется по аутосомно-доминантному типу с низкой пенетрантностью. В этих случаях БДН развивается не из-за антиоксидантной недостаточности, а в результате иных патологических свойств мутантного белка СОД-1. У небольшого числа больных со спорадическими формами заболевания выявлены мутации других генов, в частности относящихся к системам цитоскелета мотонейрона (нейрофиламенты) репарации ДНК, регуляции выживания и программированной клеточной смерти и пр. Фенотип спорадической БДН может развиваться при структурных или функциональных дефектах различных генов, которые являются первичными триггерами механизма дегенерации мотонейронов. Этот механизм запускается при взаимодействии с провоцирующими факторами внешней среды, из которых достоверными считаются пол и возраст. В ряде случаев возможна связь развития БДН с воздействием экзогенных токсинов (тяжелых металлов и др.), механической травмы, вирусных инфекций. Экспериментально подтверждена определенная роль таких звеньев патогенеза, как глутаматная эксайтотоксичность и активация свободнорадикального окисления. Связь развития БДН с инфекционными агентами маловероятна.

Дегенерация мотонейронов клинически проявляется после гибели не менее 80% клеток. Это во многом ограничивает возможности свое-

временного лечения БДН и требует диагностики болезни на доклинической стадии.

Патоморфология. Выявляют дегенерацию мотонейронов в III и V слоях передних центральных извилин, прилегающих отделах лобных долей, в двигательных ядрах V, VII, X, XII черепных нервов в стволе мозга, передних рогах спинного мозга; отмечается дегенерация кортико-спинальных путей на всем их протяжении. Последние две структуры поражаются в наибольшей степени. В разных стадиях дегенерации мотонейронов в них находят патологические включения — базофильные, эозинофильные и тельца Буниной, в состав которых, в частности, входят аномально фосфорилированные структуры цитоскелета и белки системы протеолитической деградации. В проксимальных отделах аксонов мотонейронов формируются аксональные сфероиды. Эти данные позволяют полагать, что в патогенезе БДН имеют значение нарушения аксонального транспорта и деградации белков, возможно, приобретающих в процессе болезни аномальные конформации. В мышцах при БДН отмечают признаки денервационной атрофии.

Клинические проявления. Согласно международным диагностическим критериям, достоверный диагноз БДН устанавливается при сочетании признаков поражения центральных и периферических мотонейронов на трех уровнях ЦНС из четырех возможных (ствол мозга, шейный, грудной и поясничный отделы спинного мозга), прогрессирующего течения заболевания (положительные диагностические критерии), а также при отсутствии объективных расстройств высших психических функций, глазодвигательных и чувствительных расстройств и нарушения функции тазовых органов (отрицательные диагностические критерии).

Выделяют следующие формы БДН: боковой амиотрофический склероз (БАС) (80% случаев), прогрессирующий бульбарный паралич (ПБП) (10%), прогрессирующая мышечная атрофия (8%), первичный боковой склероз (2%). При первых двух наиболее распространенных формах симптомы поражения центральных и периферических мотонейронов сочетаются, а при двух последних имеются только признаки поражения периферических или центральных мотонейронов соответственно. При БАС и ПБП наблюдается сочетание равномерно выраженных симптомов периферического и центрального паралича (классический вариант); симптомы периферического поражения могут превалировать над проявлениями центрального (сегментарно-ядерный вариант); возможно и обратное соотношение с преобладанием цен-

тральных двигательных расстройств (пирамидный вариант). В поздних стадиях заболевания, как правило, доминируют признаки периферического паралича.

О БАС говорят тогда, когда заболевание начинается с поражения мотонейронов передних рогов спинного мозга, а о ПБП — когда первично поражаются мотонейроны двигательных ядер черепных нервов. По мере неуклонного прогрессирования болезни при БАС возникают бульбарные, а при ПБП — спинальные нарушения. Однако БАС и ПБП считают отдельными формами болезни в связи с различиями возрастно-половой заболеваемости: БАС вдвое чаще страдают мужчины, а ПБП вдвое чаще страдают женщины. Начало ПБП происходит в среднем позже, чем БАС.

При классическом варианте ПБП первыми симптомами являются бульбарные нарушения — дизартрия и носовой оттенок голоса. Впоследствии дизартрия и дисфония нарастают, появляется дисфагия — расстройства глотания, а также слабость мимической и жевательной мускулатуры. Одновременно с этим отмечаются псевдобульбарные симптомы в виде насильственного смеха и плача, ларингоспазма. При осмотре выявляется сочетание бульбарных и псевдобульбарных симптомов: атрофия и фасцикулярные подергивания языка, парезы мягкого нёба, которые сочетаются с оживлением глоточного рефлекса и рефлексами орального автоматизма. Позже появляются слабость разгибателей шеи, дыхательные расстройства, слабость мышц верхнего плечевого пояса и фасцикулярные подергивания в них в сочетании с оживлением сухожильных рефлексов, повышением мышечного тонуса в конечностях по спастическому типу и появлением патологических рефлексов.

В среднем продолжительность ПБП составляет 2,5 года, смерть наступает от первичной бульбарной остановки дыхания и истощения как осложнения дисфагии. Прогрессирование может быть быстрым и медленным.

При БАС выделяют четыре варианта дебюта: шейный, грудной, поясничный и диффузный. При *классическом варианте шейного дебюта БАС* первыми симптомами являются атрофия и слабость в кисти с одной стороны, нарушение мелких движений: больным становится трудно застегивать пуговицы, резать пищу, писать. Медленно развивается сгибательная контрактура кисти. В пораженных мышцах возникают фасцикулярные подергивания. Затем развиваются атрофия и слабость в мышцах плечевого пояса, и больным становится трудно одеваться и раздеваться, а также выполнять бытовые операции, тре-

бующие поднимания руки выше горизонтальной линии: бриться, причесываться и т.д. Больше поражаются мышцы разгибательной группы (иннервируемые локтевыми, лучевыми и подкрыльцовыми нервами). Первое время симптомы поражения могут быть односторонними, в дальнейшем указанные симптомы появляются в противоположной руке, и у больных развивается верхний смешанный парапарез. При осмотре, помимо фасцикуляций, атрофий и слабости мышц, выявляются оживление сухожильных рефлексов, патологические сгибательные рефлексы Якобсона–Ласка, Жуковского, Россолимо, иногда — повышение мышечного тонуса по спастическому типу.

Параллельно с этим нарастают скованность и слабость в нижних конечностях, также чаще асимметричные, — больным становится трудно преодолевать длинные расстояния, ходить на пятках, подниматься по лестнице. Больше нарушаются мышцы разгибательной группы (иннервируемые малоберцовыми и бедренными нервами). При осмотре выявляют симптомы смешанного нижнего парапареза — фасцикуляции, атрофии и слабость мышц нижних конечностей наряду с повышением мышечного тонуса по спастическому типу, оживлением сухожильных рефлексов и патологическими стопными рефлексами Бабинского, Оппенгейма, Россолимо, защитными рефлексами Бехтерева–Мари–Фуа. Брюшные рефлексы долго сохранены. Также возникают симптомы слабости мышц спины и живота, дыхательная недостаточность, вызванная слабостью диафрагмы и вспомогательной дыхательной мускулатуры. В дальнейшем присоединяется сочетание бульбарного и псевдобульбарного синдромов (примерно у 70% больных). Похудание несколько предшествует развитию дисфагии и не всегда коррелирует с выраженностью мышечных атрофий.

При *грудном дебюте БАС* первыми симптомами являются фасцикуляции, слабость и атрофии мышц спины и живота — больным трудно нагибаться и стоять. В дальнейшем постепенно развивается смешанный гемипарез с одной стороны, в последующем вовлекающий мускулатуру и противоположной стороны. Брюшные рефлексы выпадают в начальной стадии болезни. Смерть наступает от дыхательных нарушений раньше, чем при шейном дебюте, поскольку сначала поражается вспомогательная, а затем основная дыхательная мускулатура (нарушение ее функций уже не может быть компенсировано вспомогательными мышцами).

При *диффузном дебюте БАС* симптомы одновременно начинаются на двух уровнях и более, чаще спинальных, обычно асимметрично. Как правило, преобладают признаки поражения периферических

мотонейронов. В начале заболевания резко выражены утомление и дыхательные нарушения. Характерно выраженное снижение массы тела еще до развития дисфагии, значительно превышающее потерю мышечной массы. Смерть наступает от дыхательной недостаточности.

Течение заболевания прогрессирующее. В среднем продолжительность БАС составляет 3,5 года, хотя возможно и быстрое, и медленное его развитие.

Диагностика и дифференциальная диагностика. Диагноз БДН подтверждается с помощью электромиографии (ЭМГ), выявляющей генерализованный денервационный процесс.

При *игольчатой ЭМГ* на трех уровнях (голова или шея, рука, нога) в наиболее пораженных мышцах определяется спонтанная активность в виде потенциалов фасцикуляций, фибрилляций и положительных острых волн, а также тенденция к увеличению длительности, амплитуды и количества фаз потенциалов двигательных единиц (признаки нейрональной денервации). В начальных стадиях болезни спонтанная активность с преобладанием фасцикуляций сочетается со снижением длительности потенциалов двигательных единиц. При *стимуляционной электронейромиографии* (ЭНМГ) на трех уровнях отмечаются снижение амплитуд М-ответов, замедление проведения по двигательным волокнам периферических нервов, но не более чем на 30%, сохранность потенциалов действия нервов и скоростей проведения по чувствительным волокнам, увеличение соотношения амплитуд Н-рефлекса и М-ответа в икроножных мышцах, что отражает пирамидную недостаточность. Отсутствуют первичные «блоки проведения» по двигательным волокнам периферических нервов.

При *транскраниальной магнитной стимуляции* выявляются снижение возбудимости центральных мотонейронов и увеличение времени центрального проведения по кортикоспинальным трактам. При *глобальной* (*интерференционной, поверхностной*) *ЭМГ* в покое выявляют потенциалы фасцикуляций, следующие с частотой 1–2 Гц в начальных стадиях болезни (рис. 19.1). В дальнейшем потенциалы фасцикуляций учащаются, а амплитуда и частота интерференционной кривой максимального усилия снижаются.

При помощи МРТ исключают другие заболевания со сходной клинической картиной, в первую очередь компрессии спинного мозга опухолью или грыжей диска.

БДН необходимо дифференцировать от других нервно-мышечных заболеваний. Отсутствие первичных «блоков проведения» и признаков

нейрональной денервации в клинически не пораженных мышцах, наличие пирамидной симптоматики и патологии черепных нервов позволяют исключить мультифокальную моторную полинейропатию с блоками проведения — редкое аутоиммунное медленно прогрессирующее заболевание. Выраженные «нейрональные» изменения в мышцах при отсутствии парезов в них и медленное прогрессирование процесса позволяют отличить БДН от доброкачественных генерализованных заболеваний мотонейронов — спинальных амиотрофий. Отличить БДН от дебюта миастении или синдрома Итона–Ламберта помогают результаты ритмической стимуляции двигательных нервов (миастенические пробы будут отрицательными). Иногда встречается синдром доброкачественных фасцикуляций (миокимии) у молодых людей без какой-либо другой неврологической симптоматики. БДН дифференцируют от первично-мышечных заболеваний — дистрофической миотонии Штейнерта–Куршмана, заболеваний периферических нервов и спинного мозга при дефиците витамина B_{12}, миелопатии при СПИДе, системных заболеваний (гипертиреоз, гиперпаратиреоз).

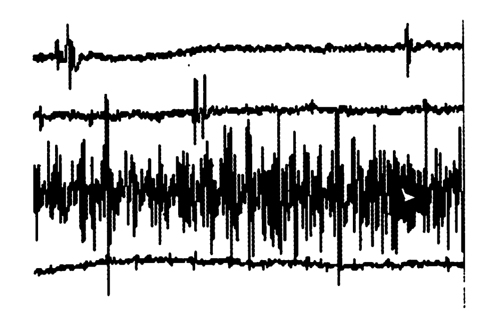


Рис. 19.1. Глобальная электромиография кисти у больного прогрессирующим бульбарным параличом. В покое, тонических пробах и расслаблении регистрируются потенциалы фасцикуляций с частотой 1–2 Гц. Амплитуда и частота кривой максимального усилия в норме

Лечение. Цель лечения состоит в замедлении прогрессирования патологического процесса и уменьшении выраженности его отдельных симптомов. Определенный эффект наблюдается при применении пресинаптического ингибитора высвобождения глутамата рилутека, особенно при его раннем назначении. Возможно использование антиоксидантных препаратов, витаминов, карнитина, креатина.

Паллиативная терапия включает устранение болевого синдрома, вызванного мышечными спазмами (крампи). С этой целью назначают карбамазепин по 100–200 мг 2–3 раза в сутки. При повышении мышечного тонуса применяют миорелаксанты (баклофен, сирдалуд).

Нарушения глотания требуют кормления больного через назогастральный зонд или установки гастростомы. При дыхательных нарушениях проводится ИВЛ.

Глава 20
ПОРОКИ РАЗВИТИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Эмбриональное развитие нервной системы — чрезвычайно сложный процесс, который может нарушиться вследствие генетических дефектов, внутриутробных инфекций (цитомегаловирус, вирус простого герпеса, краснухи, ВИЧ), интоксикаций (алкогольная, некоторые наркотики, лекарственные препараты), радиационного воздействия и др.

Возникающие при этом аномалии во многом зависят от фазы развития нервной системы: стадии формирования нервной трубки (3,5–4 нед), стадии формирования мозговых пузырей (4–5 нед), стадии формирования коры большого мозга (6–8 нед) и т.д. Вследствие этих причин могут возникать разнообразные дефекты развития головного и спинного мозга, черепа и позвоночника. Эти пороки могут встречаться изолированно или в различных сочетаниях.

20.1. ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ЧЕРЕПА

Краниосиностоз — раннее заращение черепных швов, вследствие чего возникают деформация черепа и его несоответствие объему и размерам мозга. Выделяют первичное нарушение формирования черепа и вторичное, обусловленное рахитом, гипофосфатемией и пр. Возможно преждевременное закрытие всех швов черепа, но нередко отмечается преждевременное заращение отдельных швов: венечного, сагиттального и др., что приводит к выраженной деформации черепа. Одновременно могут наблюдаться задержка умственного развития, повышение внутричерепного давления.

Скафоцефалия (ладьевидный череп) — своеобразная удлиненная, сдавленная с боков форма черепа вследствие преждевременного заращения сагиттального шва. В этом случае прекращается увеличение черепа в поперечном направлении и продолжается его рост в направлении спереди назад.

Брахицефалия — укороченный череп. Наблюдается при преждевременном окостенении венечного шва и прекращении увеличения черепа в переднезаднем направлении.

Синдром Крузона — сочетание краниостеноза с недоразвитием клиновидной кости, костей лицевого черепа, глазниц, вследствие чего наблюдается экзофтальм. Одновременно может наблюдаться синдактилия (синдром Аперта).

Плагиоцефалия — уплощение лба, недоразвитие глазницы и приподнимание ее орбитального края вследствие одностороннего преждевременного закрытия венечного шва.

Акроцефалия — башенный череп, имеющий вытянутую форму, сопровождается уменьшением объема, недоразвитием синусов и глазниц. Возникает вследствие раннего заращения нескольких швов.

Гипертелоризм развивается вследствие чрезмерного развития малых крыльев основной кости: увеличенное расстояние между внутренними краями орбит, расширение переносицы и уплощение спинки носа. Может сочетаться с микрофтальмией, эпикантусом.

Деформации черепа могут сопровождаться симптомами поражения мозга. Они бывают наиболее выражены при преждевременном окостенении нескольких швов, когда несоответствие увеличивающегося мозга и остановившегося в развитии черепа может достичь крайней степени. В этих случаях на первый план выступают симптомы внутричерепной гипертензии: головная боль, рвота, застойные явления на глазном дне, приводящие к снижению зрения, общемозговые явления. При краниографическом исследовании определяются признаки краниостеноза: заращение швов, отсутствие родничков и выраженные пальцевые вдавления.

Принципы хирургического лечения изложены в соответствующем разделе.

20.2. ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ГОЛОВНОГО МОЗГА

Пороки развития головного мозга крайне разнообразны. Некоторые из них приводят к тяжелой инвалидности или несовместимы с жизнью.

Гидроцефалия — избыточное накопление цереброспинальной жидкости в полости черепа. Выделяют открытую и закрытую гидроцефалию. *Открытая гидроцефалия* обусловлена чрезмерным образованием ликвора (*гиперсекреторная гидроцефалия*), нарушением его всасывания в субарахноидальном пространстве (*арезорбтивная гидроцефалия*) или атрофическим процессом (*заместительная гидроцефалия*). Закрытая (*окклюзионная*) гидроцефалия вызывается нарушениями оттока ликвора, в частности вследствие врожденного стеноза водопровода мозга (сильвиева водопровода). Сопровождается ликворной гипертен-

зией. Нередко гидроцефалия сочетается и с другими пороками развития (краниальные и спинальные грыжи, синдром Денди–Уокера и др.).

Гидроцефалия сопровождается уменьшением объема мозгового вещества, что проявляется задержкой умственного и моторного развития. Вследствие ликворной гипертензии роднички расширены, выбухают, напряжены. Голова увеличена, в основном в результате увеличения мозгового черепа.

Диагноз подтверждается краниографически, данными МРТ или КТ.

Арахноидальные кисты — изолированные объемные скопления цереброспинальной жидкости в дупликатурах утолщенной паутинной оболочки, располагаются в области латеральной (сильвиевой) борозды, мостомозжечкового угла и супраселлярной области. Часто остаются бессимптомными, но могут клинически проявляться как объемные новообразования, становясь причиной сдавления мозга и появления очаговых симптомов. Арахноидальные кисты легко диагностируются при МРТ или КТ.

Синдром Денди–Уокера — агенезия червя мозжечка в сочетании с отсутствием отверстий Мажанди и Люшки, кистозным расширением IV желудочка и сопутствующей гидроцефалией. Клинически проявляется симптомами повышения внутричерепного давления, нарушением функций мозжечка (атаксия, дизартрия, спонтанный нистагм), элементами бульбарного синдрома (дисфагия, дисфония). Возможна задержка умственного развития. При нарастании симптоматики обсуждается вопрос об оперативном лечении.

20.3. СОЧЕТАННЫЕ УРОДСТВА ЧЕРЕПА И ГОЛОВНОГО МОЗГА

Платибазия и базилярная импрессия. В норме угол, образованный основанием передней черепной ямки и скатом, не превышает 105°. В патологических условиях этот угол увеличивается, становится более открытым, основание черепа в его задних отделах более плоское (платибазия). Отмечается выраженная деформация задней черепной ямки: ее центральные отделы приподняты, а латеральные опущены вниз. Дужки I шейного позвонка вплотную прилежат к затылочной кости, может наступить их ассимиляция.

Для распознавания этой аномалии используют линию Чемберлена, соединяющую задний край твердого нёба с задним краем большого затылочного отверстия, и линию Мак-Грегора, проходящую между

задним краем твердого нёба и самой низкой точкой задней черепной ямки. В норме зуб II шейного позвонка располагается ниже этих линий. При **базилярной импрессии** значительная часть зуба расположена выше этих линий. Следствием данной костной аномалии могут быть перегиб и сдавление продолговатого мозга с развитием опасных для жизни больного симптомов (нарушение глотания, дыхания, парез конечностей). Несмотря на врожденное происхождение аномалии, клинические симптомы могут появляться не только в детском, но и в зрелом возрасте, когда истощаются компенсаторные возможности.

При появлении симптомов сдавления ствола мозга обсуждается вопрос о целесообразности оперативного вмешательства.

Мальформация Арнольда–Киари — опущение миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие со сдавлением продолговатого мозга. В тяжелых случаях (мальформация Киари II) отмечаются также гидроцефалия, сирингомиелия и менингомиелоцеле. Заболевание проявляется симптомами поражения продолговатого мозга, мозжечка (затылочные боли, нарушение глотания, атаксия) разной выраженности, симптомами поражения спинного мозга и др. Может сочетаться с базилярной импрессией или инвагинацией, ассимиляцией атланта.

Энцефалоцеле. К числу сравнительно часто встречающихся пороков развития относится незаращение костей черепа, вследствие чего в месте этих костных дефектов могут формироваться грыжевые выпячивания, содержащие оболочки и цереброспинальную жидкость (менингоцеле), а в ряде случаев — и мозговое вещество (менингоэнцефалоцеле). Эти грыжевые выпячивания чаще располагаются в затылочной области (*затылочные грыжи*) и в области корня носа (*назоорбитальные грыжи*), одновременно может наблюдаться гипертелоризм. Возможна и другая локализация энцефалоцеле, в том числе и в области основания черепа.

Грыжевые выпячивания часто достигают больших размеров, кожа резко истончается, воспаляется. Возникает реальная угроза разрыва грыжевого мешка и интракраниального распространения инфекции.

Краниопагия. К числу наиболее редких и опасных врожденных уродств относится краниопагия — сращение двух близнецов головами. Разделение краниопагов — одно из наиболее сложных нейрохирургических вмешательств. Требуются разделение мозга обоих младенцев, кровоснабжающих сосудов, твердой мозговой оболочки, кожных покровов и осуществление сложных реконструктивных операций для замещения неизбежных при разделении близнецов костных дефектов и дефектов мягких тканей. В литературе описано около трех десятков операций

по разделению краниопагов. Эти вмешательства, к сожалению, нередко заканчиваются смертью одного или обоих младенцев.

20.4. ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ПОЗВОНОЧНИКА И СПИННОГО МОЗГА

Незаращение дужек позвонков и спинномозговые грыжи. Незаращение дужек чаще всего встречается на уровне L_{IV}–S_{I} и может оставаться бессимптомным, являясь рентгенологической находкой. При неполном закрытии нервной трубки в процессе онтогенеза формируется выпячивание спинномозговых оболочек между дужками позвонков — менингоцеле. Полость грыжи заполнена спинномозговой жидкостью.

Менингомиелоцеле — полость содержит также и ткань спинного мозга, спинальных корешков. Чаще спинномозговые грыжи локализуются в пояснично-крестцовой области. Спинномозговые грыжи могут быть как небольшими (величиной с грецкий орех), так и гигантскими. Содержимое позвоночного канала может выпячиваться под кожу, истончение которой создает риск инфицирования. Возможен разрыв грыжевого выпячивания с распространением инфекции по ликворным путям спинного и головного мозга.

Клинически спинномозговые грыжи вызывают симптомы нарушения функции тазовых органов, которые могут сочетаться со слабостью и нарушением чувствительности в ногах.

Лечение. При спинномозговых грыжах показано хирургическое лечение.

Синдром Клиппеля–Фейля (синдром короткой шеи) — уплощение и сращение (конкресценция) шейных и верхнегрудных позвонков. Сочетается с отсутствием межпозвонковых дисков и незаращением дужек позвонков. Проявляется нарушениями осанки, ограничением движений в шейно-грудном отделе позвоночника. Может сочетаться с аномалией Арнольда–Киари.

20.5. СИРИНГОМИЕЛИЯ

Сирингомиелия (от греч. *syrinx* — тростник, трубка + *myllos* — мозг) — образование кистозных полостей в толще спинного мозга. В патогенезе важную роль играет нарушение оттока ликвора из полости IV желудочка в субарахноидальное пространство, вследствие чего центральный канал спинного мозга (в норме запустевает со временем) испытывает давле-

ние ликвора и расширяется. Такой дефект может сочетаться с другими аномалиями развития нервной системы (аномалии Арнольда–Киари, Денди–Уокера и пр.), а также с проявлениями дизрафического статуса: поли- и синдактилией, деформацией черепа и лицевого скелета, асимметрией ушных раковин, незаращением дужек позвонков, участками гипер- или депигментации и пр. Кроме того, причиной сирингомиелии может быть токсическое, инфекционное, радиационное воздействие на плод.

Клиническая картина. Развитие заболевания медленное. В результате преимущественного поражения серого вещества спинного мозга отмечаются сегментарные односторонние нарушения температурной и болевой чувствительности в области груди, туловища, конечностей. Зона снижения чувствительности может иметь вид куртки. Из-за этих нарушений возможны ожоги в области сниженной чувствительности, на которые больные часто не обращают внимания. Иногда развиваются извращения восприятия по типу дизестезий в сочетании с выраженными пароксизмальными или перманентными болями в зоне иннервации пораженных сегментов.

Могут развиваться вялые парезы мускулатуры соответствующих сегментов с угнетением сухожильных и периостальных рефлексов, мышечными гипотрофиями. По мере прогрессирования кортикоспинальных путей возникают признаки нижнего спастического парапареза с повышением сухожильных и периостальных рефлексов, появлением патологических стопных рефлексов, повышением мышечного тонуса по спастическому типу.

Сегментарные вегетативно-трофические расстройства часто обусловлены поражением симпатических образований боковых рогов спинного мозга. Можно отметить местный гипер- или ангидроз, участки гипер- или депигментации, гиперкератоза, истончения кожи. В тяжелых случаях встречаются деформирующая артропатия (сустав Шарко), патологические переломы, возникающие при минимальной нагрузке, трофические язвы.

Поражение ствола головного мозга позволяет говорить о *сирингобульбии* с нарушением функций черепных нервов и проводящих путей ствола. Возможны парезы мышц, иннервируемых подъязычным, блуждающим, языкоглоточным нервами, диссоциированные нарушения чувствительности в зоне иннервации тройничного нерва. Одновременно наблюдаются атаксия, спонтанный нистагм, вегетативно-трофические расстройства в области лица.

Диагностика и дифференциальная диагностика. Основным способом диагностики, позволяющим определить локализацию и размеры кисты, является МРТ. Сирингомиелию приходится дифференцировать от интрамедуллярных опухолей головного мозга, заболеваний двигательного нейрона (боковой амиотрофический склероз), в ряде случаев — вегето-сенсорной невропатии.

Лечение. Консервативное лечение симптоматическое и заключается в купировании болевых синдромов, уменьшении выраженности парезов, предупреждении травматизации и ожогов кожных покровов, предупреждении септических осложнений трофических расстройств.

Принципы хирургического лечения изложены в соответствующем разделе.

Глава 21
ДЕМЕНЦИЯ

Наиболее тяжелой формой когнитивного дефицита считают деменцию — нейропсихологический дефект, в основе которого лежит хроническое поражение мозга или энцефалопатия. По определению МКБ-10, деменция — снижение по сравнению с исходным уровнем памяти и других когнитивных способностей, обычно в сочетании с другими психическими нарушениями (эмоциональными, поведенческими), определяемое на фоне ясного сознания, которое развивается в результате органического поражения головного мозга. У больных с деменцией, как правило, отмечают множественный дефицит высших корковых функций, который приводит к ограничению профессионального или социального функционирования и имеет прогрессирующее течение. Клиническая картина деменции включает наряду с когнитивным дефицитом развитие нейропсихиатрических и поведенческих нарушений, приводящих к более значимым функциональным расстройствам. У больных затрудняется выполнение социальных и профессиональных обязанностей, ограничивается способность к самообслуживанию. Из-за этого большинство больных с деменцией нуждаются в посторонней помощи в повседневной жизни.

Типичными симптомами начальной стадии деменции могут быть недостаточная концентрация внимания, медленно нарастающие нарушения памяти, быстрая утомляемость, снижение круга интересов и инициативности, трудности выполнения сложных бытовых задач и ориентировки в пространстве, ослабление и/или ухудшение мыслительных процессов, пониженный фон настроения, общая тревога. Усвоение новой информации затруднено, имеющиеся навыки постепенно утрачиваются. Возможны речевые нарушения в виде упрощения фраз, трудностей в понимании усложненных оборотов.

По мере прогрессирования заболевания усугубляется выраженность мнестических нарушений — больные забывают названия предметов обихода, имена близких людей и пр. Отчетливо проявляются нарушения высших психических функций, наступают моторная, сенсорная

афазия, грубые нарушения праксиса и гнозиса. Становится невозможной не только трудовая деятельность, но и самообслуживание. Больные не могут ориентироваться даже в знакомой обстановке (не в состоянии самостоятельно добраться до рядом расположенного магазина, не могут найти даже хорошо известный маршрут), в тяжелых случаях — в пределах собственной квартиры. Нарушается способность пользоваться бытовыми приборами, выполнять гигиенические процедуры, одеваться.

На стадии развернутых клинических проявлений диагностируют неустойчивость настроения, повышенную раздражительность, возбуждение. У половины больных имеются депрессивные нарушения.

На стадии развернутой деменции могут возникнуть существенные нарушения памяти (в том числе агнозия), дезориентация во времени и пространстве, снижение мотивации к повседневной активности, пренебрежение персональной гигиеной, нарушение социального поведения, отсутствие критики к своему состоянию.

В зависимости от особенностей клинической картины можно выделить корковую и подкорковую деменцию. При преимущественном поражении коры больших полушарий преобладают когнитивные нарушения: снижение памяти, речевые расстройства (афазия) при сохранном темпе умственной деятельности. Деменция подкоркового типа сопровождается значительным замедлением мыслительных процессов, апатией, забывчивостью и может сочетаться с экстрапирамидными нарушениями (мышечной ригидностью, брадикинезией, нарушением поддержания позы), элементами псевдобульбарного паралича (дис- или гипофонией, дизартрией, рефлексами орального автоматизма).

В настоящее время выделяют также синдром умеренного когнитивного расстройства с жалобами пациента на повышенную утомляемость при выполнении умственной работы, со снижением памяти, внимания или способности к обучению, не приводящими к нарушению повседневной активности. При нем когнитивные расстройства вызывают беспокойство самого пациента и обращают на себя внимание окружающих. Присутствуют объективные свидетельства мнестических нарушений. Отмечают относительную сохранность общего интеллектуального уровня. Синдром умеренных когнитивных расстройств в большинстве случаев рассматривают как «преддементную» форму когнитивного дефицита. Выделение данной формы может способствовать своевременной диагностике деменции и раннему началу лечения.

Морфологическим субстратом деменции бывают самые различные виды органического поражения головного мозга. Насчитывают свыше 100 причин деменции. Принято выделять деменции, связанные с

дегенеративными неврологическими болезнями и развивающиеся на фоне различных неврологических и соматических состояний, таких как сердечно-сосудистые и демиелинизирующие заболевания, хронические интоксикации, дисметаболические нарушения, внутричерепные объемные процессы (опухоли, субдуральная гематома), гидроцефалия, черепно-мозговая травма, эпилепсия, нейроинфекция. Однако наиболее часто оно связано с первично нейродегенеративным процессом (болезнь Альцгеймера) или цереброваскулярной патологией.

БОЛЕЗНЬ АЛЬЦГЕЙМЕРА

Болезнь Альцгеймера — одна из наиболее частых форм деменции.

Болезнь названа по имени известного немецкого патологоанатома и психиатра А. Альцгеймера, описавшего в 1907 г. ее патоморфологическую картину. Среди женщин заболевание встречают в 3–4 раза чаще, чем среди мужчин.

Патогенез и патоморфология. При микроскопическом исследовании обнаруживают массивную утрату нейронов коры большого мозга, гиппокампа. Характерно диффузное образование в коре сенильных амилоидных бляшек (чаще в лобной доле), нейрофибриллярных отложений в нейронах и зернисто-вакуолярное перерождение нейронов. Отмечают выраженные нарушения в холинергической системе, связанные с дегенерацией базального ядра Мейнерта. Патоморфологическая картина болезни Альцгеймера характеризуется диффузной атрофией мозга, разрастанием глии, расширением борозд, субарахноидального пространства, желудочковой системы. В наибольшей степени атрофический процесс захватывает теменную и височную долю.

Клиническая картина. Средний возраст начала болезни составляет 55 лет. Для клинической картины характерно наличие нарушений не менее чем в двух когнитивных сферах или наличие прогрессирующих нарушений — в одной. Отмечают превалирование нарушений памяти на ранних стадиях заболевания и раннее развитие зрительно-пространственных расстройств с последующим присоединением апраксии. У больных также могут отмечаться изменения речи по типу акустико-мнестической афазии. Отличительной особенностью считают относительную сохранность, вплоть до поздней стадии заболевания, поведенческих стереотипов, а также двигательных функций.

По данным нейровизуализации определяют выраженную атрофию медиальных отделов височных долей.

Очаговой неврологической симптоматики, как правило, не бывает.

Генетические исследования позволили установить в семейных случаях доминантный тип наследования. Гены, ответственные за развитие болезни Альцгеймера, локализованы на хромосомах 21 и 19.

Заболевание постепенно и неуклонно прогрессирует, но эпизодов острого ухудшения состояния, как правило, не бывает.

Причиной летального исхода становятся бронхолегочные и урологические инфекции, кахексия.

Диагностика и дифференциальная диагностика. Диагностика болезни Альцгеймера основана на установлении деменции и исключении заболеваний, которые могли бы привести к интеллектуально-мнестическим расстройствам. Широко используют клинические и нейропсихологические методы обследования. Выраженность и преимущественную локализацию атрофического процесса можно определить при помощи МРТ и позитронно-эмиссионной томографии (ПЭТ).

В настоящее время большое внимание уделяют использованию биомаркеров в диагностике болезни Альцгеймера. Проводят оценку отложений бета-амилоида с помощью ПЭТ и измеряют уровень бета-амилоида Ab42 в спинномозговой жидкости. Включаются также биомаркеры деградации и гибели нейронов — измеряют тау-протеин в спинномозговой жидкости и усвоение флуородеоксиглюкозы в специфических паттернах височно-теменной коры головного мозга на ПЭТ.

Дифференциальную диагностику проводят с соматическими заболеваниями (гипотиреоз, сахарный диабет, почечная и печеночная недостаточность), экзогенными интоксикациями, депрессией. Болезнь Альцгеймера следует дифференцировать с деменциями другого происхождения, в частности обусловленными сосудистыми поражениями головного мозга, некоторыми неврологическими заболеваниями (нормотензивной гидроцефалией, опухолями мозга, хронической субдуральной гематомой).

Лечение. С целью коррекции дефицита ацетилхолина применяют ингибиторы холинэстеразы (галантамин, ривастигмин, донепезил) и обратимый блокатор NMDA-рецепторов (мемантин). Положительный эффект более выражен в случае начала лечения на ранних стадиях заболевания. При отсутствии улучшения в первые 6 мес лечения вероятность улучшения в дальнейшем низкая. Необходима коррекция сосудистых факторов риска, таких как артериальная гипертензия, сахарный диабет, гиперлипидемия и т.д.

Важна коррекция эмоциональных расстройств. В лечении депрессивных симптомов могут оказаться эффективными селективные ингибиторы обратного захвата серотонина.

Для уменьшения поведенческих нарушений возможно применение низких доз галоперидола, но длительность его использования ограничена риском экстрапирамидных осложнений. Антипсихотические препараты (оланзапин, рисперидон, кветиапин) устраняют галлюцинации и иллюзии.

Исключительное значение имеет уход за больным. На ранних стадиях заболевания необходимы рациональное трудоустройство, побуждение к посильной деятельности. В тяжелых случаях особое значение приобретает профилактика инфекционных осложнений.

СОСУДИСТАЯ ДЕМЕНЦИЯ

Сосудистая деменция — комплекс нарушений, характеризуемых когнитивными расстройствами вследствие ишемического или геморрагического инсульта, или ишемически-гипоксического повреждения мозга. Обязательным для постановки диагноза считают наличие фокальных знаков при неврологическом осмотре, связанных с инсультом. У больных присутствуют соответствующие цереброваскулярному поражению мозга изменения на КТ или МРТ. Важным критерием считают установление временны́х и причинных связей деменции и инсульта. Сосудистая деменция характеризуется флюктуирующим, ступенеобразным прогрессированием когнитивного дефицита. У больных отмечают относительно стационарное течение с эпизодами резкого ухудшения в связи с повторными инсультами.

Клиническая картина сосудистой деменции отличается преобладанием нейропсихологических симптомов лобной дисфункции над нарушениями памяти. Симптомы лобной дисфункции включают снижение инициативности и времени реакции, нарушение концентрации внимания, абстрактного мышления, программирования и структурирования выполняемых действий, персеверации, расстройство социального поведения.

Сосудистая деменция может быть обусловлена однократным или повторными инсультами (мультиинфарктная деменция), а также прогрессирующим сосудистым поражением головного мозга.

Морфологическим субстратом сосудистой деменции служат постинсультные очаги, которые могут локализоваться в полушариях, подкорковом белом веществе, таламусе, а также атрофические изменения коры больших полушарий. В большинстве случаев определяют поражение перивентрикулярного белого вещества — лейкоареоз.

С целью коррекции дефицита ацетилхолина применяют ингибиторы холинэстеразы (галантамин, ривастигмин, донепезил) и обратимый блокатор NMDA-рецепторов (мемантин). Крайне важным аспектом считают коррекцию сосудистых факторов риска. Уделяют внимание тем же факторам, что и при профилактике инсульта, используют антиагреганты и гипотензивные средства.

ДЕМЕНЦИЯ С ТЕЛЬЦАМИ ЛЕВИ

Патоморфология. В нейронах коры больших полушарий и подкорковых ядер обнаруживают эозинофильные цитоплазматические включения (тельца Леви), которые служат скоплением продуктов деградации нейрофиламентов.

Клиническая картина. Для больных характерно наличие лобно-подкорковых когнитивных расстройств (нарушение внимания, зрительно-пространственных функций, праксиса и гнозиса). Мнестические нарушения, необязательные на ранних стадиях, выражены в дальнейшем. Когнитивный дефицит имеет флюктуирующий характер. Часто отмечают преходящие зрительные галлюцинации (иллюзии), всегда четко очерченные, детализированные, доминируют зрительно-пространственные нарушения. Для больных характерно наличие паркинсонизма. Экстрапирамидные нарушения симметричные, рано возникают постуральные нарушения, начало с нарушений ходьбы, максимально выражена брадикинезия, тремор действия больше тремора покоя. Дополнительными позитивными признаками считают падения, синкопы, повышенную чувствительность к нейролептикам, иллюзии и галлюцинации незрительной модальности.

Диагностика и дифференциальная диагностика. Сочетание симптомов деменции, галлюцинаций, паркинсонизма и флюктуации делает вероятным диагноз деменции с тельцами Леви. Дифференциальную диагностику проводят с иными вариантами деменции, делириозными расстройствами и прогрессирующим надъядерным параличом.

Лечение симптоматическое. Следует учитывать повышенную чувствительность пациентов к традиционным нейролептикам и противопаркинсоническим препаратам, которые помогают ослабить синдром паркинсонизма, но часто усугубляют психические расстройства. Для уменьшения степени выраженности когнитивных нарушений применяют центральные холиномиметики (галантамин, ривастигмин, донепезил), антагонист NMDA-рецепторов мемантин. Для коррекции

галлюцинаций можно использовать атипичные нейролептики (оланзапин, кветиапин, рисперидон).

ПРОЧИЕ ФОРМЫ ДЕМЕНЦИИ

В практических целях исключительно важно определять курабельные формы деменции, связанные с нарушением поступления в организм некоторых веществ (дефицит фолиевой кислоты и витамина B_{12}), соматическими заболеваниями (гипотиреоз, печеночная недостаточность), избыточным применением психотропных препаратов (седативные, снотворные), злоупотреблением алкоголем, а также депрессивные расстройства. Потенциально обратимы деменции при некоторых инфекционных поражениях головного мозга (например, сифилис), нормотензивной гидроцефалии.

Лечебную тактику в этих ситуациях определяет основная причина заболевания. Она заключается в устранении патогенного воздействия, лечении вызвавшего деменцию заболевания, коррекции психических и поведенческих нарушений.

Глава 22
БОЛЬ

Боль служит одним из наиболее частых проявлений заболеваний и патологических состояний. Помимо механизмов восприятия, передачи и анализа болевых ощущений, в восприятии боли исключительно важное значение имеет личность пациента. Особенности психологического состояния в значительной степени определяют формирование болевого ощущения и реакции на боль.

В зависимости от длительности существования болевого синдрома выделяют острую и хроническую боль.

Острая боль обусловлена раздражением болевых рецепторов вследствие поражения органов и тканей. Такая боль приспособительная, сигнальная. Важной особенностью острой боли является ее продолжительность, соответствующая длительности процессов заживления поврежденной ткани. В клинике нервных болезней острая боль наблюдается при поражении периферических нервов (травматическая, ишемическая невропатия), спинальных корешков (радикулопатия, обусловленная грыжей межпозвонкового диска).

Восприятие острой боли связано с действием широкого спектра химических веществ — альгогенов, которые синтезируются и выделяются вследствие острого поражения ткани. Выделяют тканевые альгогены, к которым относятся гистамин, лейкотриены, лейкотриен-1, эндотелины, простагландины, а также альгогены, циркулирующие в крови, — брадикинин, каллидин и выделяющиеся из нервных окончаний субстанция Р, нейрокинин А, кальцитонин-ген-родственный пептид. Важное значение имеют продукты метаболизма арахидоновой кислоты: простагландины, синтезирующиеся под действием циклооксигеназы-2 (индуцибельной изоформы фермента). С уменьшением их образования связаны обезболивающие эффекты нестероидных противовоспалительных препаратов, блокирующих активность фермента.

Длительность **хронической боли** превышает срок, необходимый для нормального заживления. О развитии хронической боли можно говорить тогда, когда болевые ощущения длятся не менее 3 мес. В от-

личие от боли острой, сигнализирующей о неблагополучии в организме и выполняющей защитную функцию, хроническая боль сама по себе оказывает дезадаптивное воздействие на организм, сопровождаясь структурно-функциональными изменениями во внутренних органах, сердечно-сосудистой системе, вызывая эмоциональные и психические изменения. Эти особенности хронической боли позволяют рассматривать ее как патологическую.

Патофизиологической основой хронической боли является сложная перестройка системы восприятия, проведения и анализа болевых ощущений. Имеют значение усиление ответа на болевой раздражитель (гипералгезия), повышение чувствительности центральных механизмов восприятия боли, угнетение функционирования собственной антиноцицептивной (противоболевой) системы. Сложный комплекс изменений в ПНС и ЦНС приводит к формированию патологической алгической системы, являющейся субстратом хронического болевого синдрома. В структуру этой системы входят образования как ПНС, так и ЦНС (задний рог спинного мозга, таламус, ретикулярная формация, другие образования). Важную роль играют образования коры больших полушарий, в значительной степени определяющие отношение к болевому синдрому, его эмоциональную окраску.

В формировании хронической боли принимают участие нейромедиаторы, вещества, усиливающие и модулирующие действие нейротрансмиттеров (субстанция Р, нейрокинины, соматостатин и др.). Вовлечение в процесс активирующих нейротрансмиттерных систем, в частности оперирующих глутаминовой кислотой (NMDA-рецепторы), способствует включению механизмов пластичности нервной системы с усилением имеющихся синапсов и образованием новых межнейрональных связей (синаптогенез).

Пониманию механизмов формирования боли помогает теория воротного контроля Мелзака и Уолла. Болевые импульсы поступают в задний рог спинного мозга по тонким волокнам. Прохождение болевых сигналов может блокироваться импульсацией, поступающей в задний рог по толстым миелинизированным волокнам от рецепторов кожи (термических, механических) или за счет сигналов, нисходящих от ядер мозгового ствола. Активация указанных систем сопровождается выработкой в нейронах студенистого вещества заднего рога химических веществ, блокирующих прохождение болевых импульсов. Ноцицептивные импульсы при этом не достигают вышележащих структур, так как «ворота» для прохождения болевого сигнала закрыты.

Механизмы, блокирующие болевую импульсацию (антиноцицептивная система), расположены на разных уровнях ЦНС и включают в себя ядро шва, некоторые ядра ретикулярной формации, специфические и неспецифические ядра таламуса, образования моторной и сенсомоторной коры больших полушарий. Медиаторами антиноцицептивной системы являются энкефалины, серотонин, ГАМК.

Клиническими проявлениями хронической боли могут быть каузалгия, аллодиния, гиперпатия, гипералгезия. Хроническая боль наблюдается при подострых полиневропатиях (например, диабетической), некоторых формах поражения головного мозга.

Кроме того, возможно выделение ноцицептивной и невропатической боли. *Ноцицептивная боль* (как правило, острая) возникает при остром повреждении тканей, регрессирует по мере развития репаративных процессов и купируется применением аналгетических препаратов. Поскольку ноцицептивная боль возникает в связи с поражением органов и тканей, ее можно рассматривать как соматогенную. *Невропатическая боль* обусловлена поражением центральных или периферических структур нервной системы. К ее возникновению могут приводить моно- и полинейропатии, радикулопатии, поражения нервных сплетений (плексопатии) и узлов (ганглиониты). Центральная невропатическая боль — намного менее частый синдром, ее формирование возможно при поражении сенсорных систем на различном уровне (спинной мозг, ствол мозга, таламус, кора больших полушарий). Наконец, выделяют психогенную боль, возникающую вне связи с органическим поражением нервной системы, в патогенезе которой предполагается значительная роль личностных особенностей пациента. Психогенная боль зачастую встречается в рамках соматоформных расстройств.

Современные подходы к купированию болевых синдромов

Выбор лечебной тактики при ведении пациентов с болевым синдромом в значительной степени определяется причиной возникновения боли, механизмами развития боли, ее типом.

Обязательно нужно устранить причину ноцицептивной боли: купировать отек, компрессию нервных стволов при травматическом поражении периферических нервов, сдавлении нервных стволов и спинальных корешков грыжей межпозвонкового диска, опухолью. С этой целью эффективно применение нестероидных противовоспалительных препаратов (диклофенак, пироксикам, индометацин, кеторолак), ненаркотических анальгетиков (анальгин, парацетамол). Необходимо иметь в виду побочные эффекты этих препаратов, их индивидуальную

переносимость, гастроинтестинальные осложнения, наиболее грозными из которых являются желудочно-кишечные кровотечения. Способ введения препаратов (внутрь, внутримышечно, в виде ректальных свечей, трансдермально) определяется переносимостью, удобством для пациента, риском возникновения побочных эффектов. Возможно локальное введение анестетиков путем лечебных блокад. Данный метод может быть эффективен у больных с дискогенными радикулопатиями, туннельными синдромами. Вместе с обезболивающим препаратом (новокаин, тримекаин, лидокаин) возможно введение глюкокортикоидов (дипроспан, гидрокортизон).

Эффективность ненаркотических анальгетиков и нестероидных противовоспалительных препаратов при невропатической боли низкая, для ее купирования требуются иные терапевтические подходы. Высокой эффективностью обладают противосудорожные препараты и антидепрессанты. Противосудорожные средства снижают возбудимость нейронов спинального и церебрального уровней, могут действовать путем повышения эффективности других ингибиторов нейрональной сети, включая ГАМК. Наиболее широко используется карбамазепин как средство выбора при лечении невралгии тройничного нерва. Эффективен новый противоэпилептический препарат габапентин, который показан при диабетической невропатии и постгерпетической невралгии. В отдельных случаях положительный эффект дают ламотриджин, бензодиазепины.

Применение антидепрессантов при лечении больных с хронической болью связано с различными механизмами их действия — активацией антиноцицептивной системы вследствие увеличения концентрации серотонина в ядрах ретикулярной формации, нормализацией настроения, устранением связанного с болью эмоционального напряжения, изменения отношения пациента к боли. Применяют трициклические антидепрессанты (амитриптилин), ингибиторы обратного захвата серотонина (флуоксетин, пароксетин).

Положительного эффекта можно достичь при одновременном применении препаратов, снижающих исходно повышенный мышечный тонус (сирдалуд, тизанидин), активирующих калиевые насосы, чем обеспечивается обезболивающее и миорелаксирующее действие (флупиртин). Применение этих препаратов особенно эффективно при болях, обусловленных дегенеративными изменениями позвоночника, остеопорозом.

В неврологической клинике относительно редко требуется применение наркотических препаратов для купирования болевого синдрома;

такая необходимость может возникнуть при острой травме, первичных или метастатических поражениях спинного и головного мозга или его оболочек. Для лечения труднокупируемой невропатической боли используется также антагонист NMDA-рецепторов кетамина гидрохлорид. При устойчивой к лечению боли возможна инфузия морфина или клонидина через имплантируемую интратекально (под оболочки спинного мозга — эпидурально или субдурально) систему.

Для купирования болевых синдромов широко применяют немедикаментозные способы. Положительный эффект могут дать электронейростимуляция, рефлексотерапия (традиционная акупунктура, лазеропунктура и пр.), способные активировать собственную антиноцицептивную систему. Возможно также фоно- или электрофоретическое введение лекарственных препаратов, в том числе анальгетиков.

Современные подходы к хирургическому лечению болевых синдромов изложены в соответствующих разделах.

Глава 23
ЗАБОЛЕВАНИЯ ВЕГЕТАТИВНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Образования вегетативной нервной системы представлены в коре большого мозга, гипоталамической области, мозговом стволе, спинном мозге, ПНС. Патологический процесс в любой из этих структур, а также функциональное нарушение связи между ними могут обусловить появление вегетативных расстройств.

23.1. СИНДРОМ ВЕГЕТАТИВНОЙ ДИСТОНИИ

Синдром вегетативной дистонии может быть конституционально обусловленным, возникать при эндокринных перестройках организма (пубертатный период, климакс), заболеваниях внутренних органов (панкреатит, язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки и др.), эндокринных (сахарный диабет, тиреотоксикоз), аллергических и других заболеваниях. К вегетативной дистонии предрасполагают избыточные физические и психоэмоциональные нагрузки, частое недосыпание, нарушения суточных ритмов, воздействие стрессов, интоксикации (алкоголем, никотином и пр.). Вегетативные нарушения часто наблюдаются у больных с невротическими, депрессивными расстройствами.

Клинические проявления. В клинической картине сочетаются вегетативная симптоматика и эмоциональные расстройства. Как правило, объективное обследование выявляет скудную симптоматику, хотя больные предъявляют массу жалоб и субъективно тяжело переносят имеющиеся нарушения. В синдром вегетативной дистонии объединяются симпатические, парасимпатические и смешанные симптомокомплексы, проявляющиеся перманентно или в виде генерализованных, системных пароксизмов (кризов). При преобладании тонуса симпатической нервной системы (симпатикотония) возникают **типичные вегетативные кризы (панические атаки)**. При осмотре выявляются тахи-

кардия, побледнение кожных покровов, повышение АД, ослабление перистальтики кишечника, мидриаз, озноб, ощущение нехватки воздуха, одышка. Важно присутствие тревоги, беспокойства, ощущение страха, который может носить витальную окраску (больной опасается за свою жизнь, хотя видимой угрозы не существует). Возможен страх сойти с ума, совершить неконтролируемое действие, нанести увечья себе или близким.

Гипервентиляционный криз также включает в себя сочетание вегетативных и аффективных нарушений. У больного наблюдаются усиленное, учащенное дыхание, ощущение нехватки воздуха с преимущественным затруднением вдоха. Возможно появление чувства кома в горле, «мурашек» на коже, похолодания рук и ног, неустойчивости походки. Появляется страх потерять сознание, умереть. Вследствие преходящей гипокалиемии возможно развитие гипервентиляционной тетании с напряжением мышц предплечий и кисти («рука акушера»), голеней и стоп (карпопедальные спазмы). Кисти и стопы становятся влажными, холодными на ощупь. Приступ может закончиться обмороком.

Ваготонические кризы сопровождаются брадикардией, затруднением дыхания, покраснением кожи лица, потливостью, саливацией, понижением АД, желудочно-кишечными дискинезиями. Возможно снижение уровня глюкозы в крови. Приступ также может заканчиваться кратковременной утратой сознания. У отдельных больных возможны аллергические явления в виде крапивницы или отека Квинке. Такие кризы могут провоцироваться пребыванием в душном помещении, несвоевременным приемом пищи («голодный обморок»), интенсивными нагрузками, волнением.

Смешанные кризы проявляются сочетанием симптомов, типичных для преобладания тонуса симпатической или парасимпатической нервной системы, либо поочередным их появлением.

Диагностика и дифференциальная диагностика. Диагностика вегетативной дистонии преимущественно клиническая. Лабораторные и инструментальные методы требуются для исключения соматических заболеваний, имеющих сходную клиническую картину.

Дифференциальную диагностику проводят с заболеваниями эндокринных органов (гипо- и гипертиреоз, сахарный диабет, феохромоцитома), сердечно-сосудистой системы (пароксизмы нарушений сердечного ритма и проводимости, сопровождающиеся обмороками), неврологическими заболеваниями (эпилепсия).

Лечение включает устранение основного предрасполагающего фактора (нормализация образа жизни, устранение токсических воздей-

ствий). Физические нагрузки должны быть адекватными, показаны соблюдение правильного режима труда и отдыха, рациональное питание. В случае преобладания активности симпатического отдела нервной системы назначают седативные средства (валериана, пустырник, боярышник), по показаниям — бензодиазепиновые производные (диазепам, альпразолам), α- и β-адреноблокаторы (пропранолол, атенолол). При преобладании тонуса парасимпатической системы используют средства, повышающие АД (кофеин, кордиамин), холинолитики центрального и периферического воздействия (атропин, беллатаминал).

В связи с частым сочетанием вегетативных и эмоциональных нарушений применяют антидепрессанты, противотревожные (анксиолитики) и снотворные препараты. Лечение следует проводить с участием психотерапевта или психиатра. Применяют немедикаментозные способы лечения: ЛФК, рефлексотерапию, психотерапевтические методики.

23.2. ГИПОТАЛАМИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

Представляет собой сочетание вегетативных, обменных и трофических расстройств, обусловленных поражением гипоталамуса. Непременным компонентом гипоталамического синдрома являются нейроэндокринные расстройства. Причинами гипоталамического синдрома могут быть острая и хроническая инфекция с поражением ЦНС, черепно-мозговая травма, острая и хроническая интоксикации, поражения гипофиза (в первую очередь опухоли).

Клинические проявления. Наиболее часто поражение гипоталамуса проявляется вегетативно-сосудистыми и нейроэндокринными расстройствами, нарушениями терморегуляции, расстройствами сна и бодрствования. У больных наблюдаются перманентные нарушения, на фоне которых возможно развитие вегетативных кризов различной направленности (симпатические, парасимпатические, смешанные).

Нарушения терморегуляции чаще возникают при поражении передних отделов гипоталамуса. Долго сохраняется субфебрильная температура тела с периодическими повышениями до 38–40 °С в форме гипертермических кризов. В крови нет изменений, указывающих на воспалительный процесс. Применение антипиретиков у таких больных не приводит к снижению температуры. Терморегуляционные нарушения зависят от эмоционального и физического напряжения. Так, у детей они нередко появляются во время занятий в школе и исчезают во время каникул. Возможны стойкая гипотермия, пойкилотермия

(колебания температуры более чем на 2 °С в ответ на изменение температуры окружающей среды). У больных имеются эмоциональные нарушения, в основном ипохондрические и депрессивные.

Важно отметить нарушения репродуктивных функций (импотенция, снижение либидо), расстройства различных видов обмена (углеводного, водного, энергетического), возникающие при поражении гипоталамуса. Нейроэндокринные расстройства появляются при поражении как гипофиза, так и гипоталамуса и наиболее часто проявляются синдромами Иценко–Кушинга (преимущественно абдоминальный тип ожирения, артериальная гипертензия, стрии, акне), адипозогенитальной дистрофии Фрейлиха–Бабинского (ожирение, гипогенитализм), кахексии Симмонса (тяжелое истощение, депрессия, алопеция), несахарного диабета (полиурия, полидипсия, низкая относительная плотность мочи).

Имеется определенная зависимость характера и выраженности эндокринных нарушений от преимущественного поражения гипоталамуса. Так, при поражении передних отделов наблюдаются бессонница, гипертермия, несахарный диабет, кахексия. Поражение заднего гипоталамуса сопровождается гипо- или пойкилотермией, апатией, избыточной сонливостью (гиперсомния) или угнетением сознания. Преимущественное вовлечение в патологический процесс средних (медиальных) отделов гипоталамуса сопровождается развитием несахарного диабета, полидипсией, ожирением, нарушениями памяти.

Диагностика и дифференциальная диагностика. Для выявления обменно-эндокринных нарушений и уточнения их характера требуется определение содержания в крови гормонов гипофиза и других эндокринных органов. Поскольку нейроэндокринные расстройства могут быть следствием поражения гипофиза, необходимо проведение КТ (МРТ) головного мозга с оценкой размеров и состояния турецкого седла. Диагностическая ценность прочих методов (рентгенография черепа, исследование глазного дна, полей зрения) относительно невысока, особенно при ранней диагностике. Обследование нужно проводить с участием эндокринолога для исключения других поражений желез внутренней секреции.

Дифференциальную диагностику проводят с заболеваниями щитовидной железы (гипо- или гипертиреоз), феохромоцитомой, гормонально-активными опухолями гипофиза.

Лечение. Тактика лечения определяется основным патологическим процессом. Опухоль гипофиза требует обсуждения вопроса о хирур-

гическом лечении, назначении гормональных препаратов. У больных с обменными и эндокринными нарушениями лечение проводится под контролем как невролога, так и эндокринолога. При преобладании пароксизмальных вегетативных нарушений осуществляется симптоматическая терапия, основные положения которой приведены в предыдущем разделе.

23.3. БОЛЕЗНЬ РЕЙНО

Заболевание относится к группе ангиотрофоневрозов (синоним: ангиотрофоалгический синдром, вазомоторно-трофический невроз, сосудисто-трофическая невропатия). Это общее название ряда заболеваний, развивающихся вследствие расстройств вазомоторной и трофической иннервации конечностей. Выделяют болезнь Рейно и синдром, обусловленный системными заболеваниями соединительной ткани (системная красная волчанка, склеродермия, узелковый периартрит), поражением периферических нервов (полиневропатия при сахарном диабете). Возможно развитие синдрома Рейно при длительном воздействии вибрации (вибрационная болезнь), при некоторых интоксикациях (соли мышьяка, свинец, цитостатики, вазоконстрикторы — эрготамин). Определенное значение в патогенезе имеют нарушения функции щитовидной и паращитовидных желез и надпочечников. Возможны локальные формы синдрома при недостаточности сегментарного аппарата вегетативной нервной системы (например, при сирингомиелии), компрессии вегетативных образований шейно-грудного отдела при синдроме передней лестничной мышцы, добавочном шейном ребре.

Клинические проявления. Заболевание у женщин, преимущественно молодого и среднего возраста, встречается примерно в 5 раз чаще, чем у мужчин. Пораженные участки чаще отмечаются на кожных покровах кистей и стоп, реже носа, ушных раковин, губ. Эти проявления расположены симметрично. В классических случаях различают три стадии болезни.

В основе *I стадии* лежит спазм мелких артерий и артериол. Пораженный участок становится бледным, холодным на ощупь, чувствительность в нем снижается. Продолжительность приступа от нескольких минут до часа и более, после чего спазм сосудов исчезает и кожа приобретает нормальный вид. Приступы могут повторяться через различные отрезки времени, в дальнейшем их частота и длительность увеличиваются, присоединяется боль.

II стадия обусловлена явлениями асфиксии. Спазм сопровождается сине-фиолетовой окраской кожи, парестезиями и сильными болями, в местах асфиксии исчезает чувствительность. Большую роль в механизме развития этой стадии играет дилатация вен. Эти явления также обратимы.

III стадия развивается вслед за длительной асфиксией. На отечной конечности, имеющей фиолетово-синий цвет, появляются пузыри с кровянистым содержимым. После вскрытия пузыря на его месте обнаруживается некроз тканей, в тяжелых случаях — не только кожи, но и всех мягких тканей, вплоть до кости. Процесс заканчивается рубцеванием образовавшейся язвенной поверхности.

Течение заболевания рецидивирующее. Выраженные трофические нарушения, гангрена редко наблюдаются при болезни Рейно и чаще при синдроме Рейно.

Диагностика и дифференциальная диагностика. Диагноз устанавливают на основании клинических проявлений. Следует исключить вторичный синдром Рейно, что требует дополнительного инструментально-лабораторного обследования.

Лечение. Требуется максимально полное устранение причины синдрома Рейно (токсических, физических воздействий), а также факторов, провоцирующих обострения (например, переохлаждение). С целью предупреждения вазоспастических реакций назначают сосудорасширяющие препараты из группы блокаторов кальциевых каналов (нифедипин, нимодипин, верапамил и пр.), периферические адреноблокаторы (тропафен, индорамин), антиагреганты (дипиридамол, пентоксифиллин). Определенный эффект может дать физио- и бальнеотерапия. При безуспешности консервативной терапии проводят десимпатизацию и преганглионарную симпатэктомию.

23.4. ЭРИТРОМЕЛАЛГИЯ

Синдром, проявляющийся патологическим расширением сосудов. Синдром обусловлен мышьяковой полиневропатией, склеродермией, тромбофлебитом глубоких вен голени, реже — мононевропатией одного из нервов голени и стопы. Приступ вызывается острым расстройством сосудистой иннервации артериол и провоцируется перегреванием, мышечным перенапряжением, опущенным положением конечности. Летом приступы повторяются гораздо чаще, чем зимой. При расширении сосудов повышается проницаемость сосудистой стенки, гуморальные

факторы крови выходят через сосудистую стенку и обусловливают приступ боли.

Клинические проявления. Заболевание одинаково часто встречается у мужчин и женщин, очень редко у детей. Это приступы жгучих болей в дистальных отделах конечностей с покраснением кожи, местным повышением кожной температуры, отеком и чрезмерной потливостью. Чаще поражается одна конечность, обычно стопа. Болевые ощущения резко усиливаются при согревании конечности, стоянии, ходьбе и, наоборот, значительно уменьшаются на холоде, в положении лежа. Приступ длится от нескольких минут до нескольких часов. Течение хроническое, прогрессирующее. Выраженность нарушения функций различна.

Диагностика и дифференциальная диагностика. Диагноз устанавливается на основании типичных клинических проявлений. Необходимо исключить симптоматическую эритромелалгию, связанную с курабельными заболеваниями (например, компрессионные невропатии, туннельные синдромы). Дифференцировать эритромелалгию следует от венозной патологии нижних конечностей, заболеваний суставов стопы, местных воспалительных процессов.

Лечение направлено на устранение основного фактора, вызвавшего эритромелалгию. Применяют сосудосуживающие средства (эрготамин, мезатон), рефлексотерапию, физиотерапию.

23.5. ПЕРИФЕРИЧЕСКАЯ ВЕГЕТАТИВНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

Представляет собой синдром диффузного поражения периферической вегетативной нервной системы. Является следствием эндокринных (гипотиреоз, сахарный диабет, острая надпочечниковая недостаточность), аутоиммунных (миастения, синдром Гийена–Барре), системных (склеродермия, системная красная волчанка), онкологических (карциноматоз) заболеваний, интоксикаций (в частности, адреноблокаторами). Может сочетаться с другими синдромами поражения нервной системы (паркинсонизм, мультисистемные дегенерации). Реже встречается в виде изолированного синдрома в рамках наследственных форм полиневропатий.

Клинические проявления. Основными симптомами являются проявления системной недостаточности периферического отдела вегетативной нервной системы: ортостатическая гипотензия в сочетании

с артериальной гипертензией в горизонтальном положении, тахикардия или фиксированный пульс при физических нагрузках, гипо- или ангидроз, парез кишечника, склонность к запору или диарея, недержание мочи, ночные апноэ, нарушения зрения в темноте.

Отмечаются ортостатические обмороки, при тяжелых формах заболевания развивающиеся даже в положении сидя. Одновременно возможны тахикардия и артериальная гипертензия в покое, лежа.

Диагностика и дифференциальная диагностика. Диагноз устанавливается клинически с учетом перечисленных выше жалоб. Диагностический поиск направлен на исключение первичных патологических процессов, способных привести к развитию периферической вегетативной недостаточности.

Лечение симптоматическое. В случае острой надпочечниковой недостаточности применяют глюкокортикоиды. Положительный эффект может дать достаточное введение жидкости и поваренной соли. При отсутствии противопоказаний возможно назначение препаратов вазоконстрикторного действия (амизиний, эрготамин). Применяют бинтование нижних конечностей эластичным бинтом, компрессионные чулки или колготки.

Глава 24
ГОЛОВНАЯ БОЛЬ

Головная боль (цефалгия) является одним из наиболее распространенных неврологических синдромов. Разнообразие причин и механизмов формирования цефалгии требует дифференцированных подходов к терапии. Нередко головная боль является одним из симптомов поражения головного мозга (опухоль, кровоизлияние в ткань мозга или под его оболочки, воспалительное поражение оболочек мозга).

24.1. МИГРЕНЬ

Это особый вид приступообразной головной боли, который является самостоятельной нозологической формой. При мигрени пульсирующая головная боль односторонняя (гемикрания), сопровождается тошнотой или рвотой, а также непереносимостью громких звуков (фонофобия) или яркого света (фотофобия). Частота приступов составляет от 2 раз в неделю до 1 раза в год, продолжительность от 4 до 72 ч.

Этиология и патогенез. Одним из основных факторов риска является конституциональная предрасположенность к мигрени, которая часто бывает наследственной. В основе приступа лежат ангионевротические расстройства. Можно условно выделить четыре стадии развития мигренозного приступа. *I стадия* — спазм артерий, который может сопровождаться очаговым неврологическим дефицитом (выпадение полей зрения, фотопсии, онемение одной конечности). Во *II стадии* вследствие выделения значительно количества брадикинина, гистамина, простагландинов спазм артерий сменяется их расширением. Переполнение кровью сосудов мозговых оболочек, раскрытие артериовенозных шунтов сопровождаются пульсирующей болью. *III стадия* включает в себя отек сосудистой стенки и периваскулярных тканей. Повышается проницаемость и наступает отек стенок сосудов. В *IV стадии* наблюдается регресс указанных изменений: из тканей вымываются вазодилатирующие вещества, отек тканей разрешается, соответственно уменьшается и затем полностью исчезает головная боль.

Приступ провоцируется эндокринными сдвигами (менструация), перегреванием, гипоксией, нарушением сна, перераздражением отдельных анализаторов (шум, яркий свет), нервно-психическим перенапряжением, приемом алкоголя.

Клинические проявления. Выделяют несколько основных видов мигрени: мигрень с аурой, без ауры, офтальмоплегическую мигрень. Кроме того, существуют формы мигрени, осложненные мигренозным статусом или инфарктом мозга.

При *мигрени с аурой* возникает очаговый неврологический дефицит, он нарастает и полностью регрессирует в течение 1 ч. Симптоматика нарастает постепенно, на протяжении нескольких минут, и исчезает так же постепенно. Мигрень с типичной аурой (классическая мигрень) начинается со зрительных нарушений в виде гемианопсии, фотопсий (появление блестящих точек или блестящей ломаной линии). Реже аура проявляется локальным снижением чувствительности (в половине лица, языка, конечности) или возникновением пареза мимической мускулатуры руки, ноги. Аура в виде гемипареза сопровождает развитие приступа *гемиплегической мигрени*. Указанная симптоматика наблюдается на стороне, противоположной той, на которой возникает головная боль.

По окончании ауры (не более чем через 1 ч) развивается приступ головной боли, реже боль возникает одновременно с аурой или предшествует ей. В последующем боль усиливается, достигая максимума в течение 0,5–1 ч. Часто боль локализуется в лобно-височной области с иррадиацией в глаз и верхнюю челюсть. Одновременно отмечаются побледнение, а затем покраснение лица, слезотечение, покраснение слизистых оболочек глазного яблока на стороне боли, заложенность носа, повышенная саливация, тошнота. Длительность приступа головной боли составляет от нескольких часов до 1–2 сут. В отдельных случаях головной боли после ауры не возникает («обезглавленная мигрень»).

Офтальмоплегическая мигрень отличается нарушением глазодвигательной иннервации (косоглазие, птоз, мидриаз), возникающим непосредственно перед приступом головной боли или одновременно с ним.

Мигрень без ауры (простая или обыкновенная мигрень) не сопровождается очаговой неврологической симптоматикой. Возможны предвестники в виде состояния эйфории или депрессии, чувства голода, нарушений сна.

Мигренозный статус диагностируют при продолжении приступа мигрени более 72 ч либо при повторяющихся приступах, промежуток между которыми составляет менее 4 ч. При мигренозном статусе бы-

вает повторная рвота; обезболивающие препараты, которые ранее помогали, оказываются неэффективными.

Мигренозный инсульт чаще возникает у больных с двигательной аурой, проявляется очаговым неврологическим дефицитом. Развитие ишемического инсульта подтверждается результатами МРТ.

Диагностика и дифференциальная диагностика. Диагноз мигрени устанавливают на основании стереотипных пароксизмов гемикрании. Диагностические трудности возникают при двигательной, сенсорной ауре, что требует исключения органического поражения головного мозга (новообразования, рассеянный склероз). Для исключения сосудистых мальформаций используют ультразвуковую допплерографию, магнитно-резонансную или контрастную ангиографию. В некоторых случаях, в частности при мигрени без ауры, дифференциальная диагностика проводится с другими формами цефалгий (головная боль напряжения).

Лечение. Различают лечение приступа мигрени и профилактику приступов. Лекарственная терапия особенно эффективна в период предвестников. Назначают ненаркотические анальгетики (парацетамол, ацетилсалициловая кислота). Их эффективность повышается при одновременном применении метоклопрамида (церукал). Применяется вазоконстриктор эрготамин, вместе с кофеином входящий в состав кофетамина. Возможно назначение дигидроэрготамина, который можно вводить парентерально или в виде назального спрея (дигидроэрготамина мезилат), что важно при выраженной тошноте. У большинства больных положительный эффект дают агонисты серотониновых рецепторов (наратриптан, золмитриптан, суматриптан). При выборе препарата для купирования приступа мигрени необходимо учитывать переносимость лекарства, доступность для пациента, а также возможный риск побочных эффектов.

Профилактика включает устранение факторов, провоцирующих приступ. Из лекарственных препаратов возможно применение антидепрессантов (амитриптилин, миансерин), неселективных β-адреноблокаторов (пропранолол), блокаторов кальциевых каналов (флунаризин, нимодипин).

24.2. ГОЛОВНАЯ БОЛЬ НАПРЯЖЕНИЯ

Наиболее распространенный вид головной боли, чаще встречается у женщин. В патогенезе имеют значение тревожные и депрессивные расстройства, затруднение венозного оттока, повышение тонуса мускулатуры скальпа, мышц шеи.

Клинические проявления. Боль сжимающая, диффузная, монотонная. Больные описывают ее как ощущение «каски», «шлема» на голове. Выделяют эпизодическую и хроническую головную боль напряжения (длительность составляет соответственно менее и более 15 сут в месяц). Во время приступа обычно не бывает фото- или фонофобии, тошноты, рвоты, также отсутствует очаговая неврологическая симптоматика. Физическая нагрузка не влияет на интенсивность болевого синдрома. Возможна болезненность при пальпации мускулатуры шеи, височных мышц, области краниовертебрального сочленения. Боль может провоцироваться эмоциональным напряжением. Нередко сочетается с болевыми синдромами иной локализации — кардиалгиями, болями в нижней части спины, области живота.

Диагностика и дифференциальная диагностика. Диагноз устанавливают на основании клинической картины. Дифференциальная диагностика проводится с объемными поражениями мозга (опухоли, хроническая субдуральная гематома), болевыми синдромами, обусловленными локальными патологическими процессами (дисфункция височно-нижнечелюстного сустава, остеохондроз шейного отдела позвоночника, синуситы и пр.).

Лечение. Используют антидепрессанты, противотревожные препараты (анксиолитики — альпразолам), миорелаксанты (тизанидин), антиконвульсанты (карбамазепин, вальпроаты). В случае эпизодической головной боли напряжения положительный эффект могут дать анальгетики, нестероидные противовоспалительные препараты. Велика роль немедикаментозных способов лечения, направленных на установление причины болевого синдрома, разъяснение ее пациенту. Показаны аутогенная тренировка, психотерапевтические методики, ЛФК, массаж воротниковой зоны, рефлексотерапия.

24.3. ПУЧКОВАЯ ГОЛОВНАЯ БОЛЬ

В патогенезе пучковой (кластерной) головной боли (мигренозной невралгии Гарриса, мигрени Хортона) имеет значение нарушение регуляции сосудистого тонуса с избыточной вазодилатацией глазничной артерии. Предполагается вовлечение в патологический процесс симпатических и парасимпатических волокон, иннервирующих артериальную систему головы, тройничного нерва.

Клинические проявления. Заболевание чаще встречается у мужчин. Возникают быстро нарастающие приступы односторонней боли в об-

ласти глазницы, в височной области. Боль может иррадиировать в нёбо, наружный слуховой проход и заушную область, нижнюю челюсть. Приступ боли сопровождается психомоторным возбуждением, беспокойством. Наблюдаются выраженные вегетативные расстройства в виде гиперемии склеры, слезотечения, обильного слизистого отделяемого из носового хода, усиленного потоотделения на половине лица. Вегетативные симптомы соответствуют стороне возникновения боли. На этой же стороне развивается синдром Горнера: сужение глазной щели, миоз. Приступы следуют один за другим, образуя «пучок».

Диагностика и дифференциальная диагностика. Диагноз устанавливается на основании клинических признаков — стереотипных приступов интенсивной головной боли с вегетативными расстройствами. Дифференциальная диагностика проводится с другими формами головных и лицевых болей (мигрень, невралгия тройничного нерва). При атипичных формах следует исключать интракраниальный патологический процесс (поражение кавернозного синуса, аневризмы и мальформации церебральных артерий), что требует проведения МРТ, магнитно-резонансной или контрастной ангиографии.

Лечение. Применяют препараты спорыньи (эрготамин, дигидроэрготамин), агонисты серотониновых рецепторов (золмитриптан, суматриптан). Положительный эффект дают ингаляции 10% кислорода, в течение нескольких минут прекращающие приступ. В случае частых повторных приступов боли назначают глюкокортикоиды (преднизолон по 20–40 мг).

Глава 25
НЕВРОТИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА (НЕВРОЗЫ)

Невротические расстройства относятся к категории психических и поведенческих нарушений, но пациенты обращаются в первую очередь к неврологам и врачам общей практики, поскольку в жалобах и клинических симптомах преобладают неврологические и соматические проявления.

Термин «невроз» ввел в 1776 г. шотландский врач У. Куллен для обозначения «расстройства ощущений и движений, которые не сопровождаются лихорадкой и не зависят от местного поражения какого-либо органа». При таком подходе к неврозам нередко относили не только чисто «функциональные», но и дегенеративные заболевания, болезни обмена и др. Позже понятие «неврозы» ограничилось расстройствами, вызванными или спровоцированными психотравмирующей ситуацией. В Международной классификации болезней 10-го пересмотра (МКБ-10) термин «невроз» заменен термином «невротические расстройства». Однако понятие «невроз» не потеряло своего значения и широко используется как в научной литературе, так и в практической деятельности. В настоящее время невротические расстройства повсеместно признаются одними из самых распространенных, поэтому их изучение актуально не только в медицинском, но и в социальном отношении. Проблемы неврозов и невротических расстройств отражены в трудах многих отечественных и зарубежных психиатров и неврологов (Ю.А. Александровский, Л.В. Блюменау, А.М. Вейн, В.А. Гиляровский, С.Н. Давиденков, Г.М. Дюкова, Б.Д. Карвасарский, В.В. Ковалев, Н.Д. Лакосина, В.Н. Мясищев, А.М. Свядощ, В.Н. Ушаков, С. Ганзер, П. Жане, Э. Крепелин, Э. Кречмер, З. Фрейд, Ж.М. Шарко, К. Ясперс и др.).

Неврозы рассматриваются как следствие острого или хронического стресса, приводящего к нарушениям функций структур, обеспечивающих интеграцию между эмоциональной, вегетативной, висцеральной и эндокринной сферами (лимбико-ретикулярный комплекс, гипота-

ламус, верхний отдел ствола мозга), что определяет клинический полиморфизм заболеваний. Психогения является пусковым фактором в развитии невротических расстройств. Особое внимание следует уделять детским психогениям, приводящим к детским формам невротического реагирования (логоневроз, энурез, гиперкинезы) и подготавливающим почву для развития невротических расстройств у взрослых при повторных психотравмах. Психотравмирующий фактор должен обладать особой индивидуальной значимостью. Существует понятие «актуальные психогении» (интимно-личностные, служебные, творческие, потеря близких людей, угроза здоровью и жизни, природные катаклизмы). Большая роль в формировании и проявлениях невротических расстройств отводится особенностям личности. Наиболее уязвимы личности с тревожной мнительностью, эмоциональной лабильностью, демонстративностью, субдепрессивностью, ригидностью. Имеют значение и особенности физического и психического состояния. Невротические расстройства чаще наблюдаются в периоды эндокринной перестройки (пубертат, климактерий), при переутомлении.

Основное патогенетическое звено неврозов — психологический конфликт, вызывающий трудности формирования правильного поведения вследствие недостаточности психологических защитных механизмов. Такие формы защиты, как подавление, вытеснение, регрессия, рационализация, сублимация, сон, препятствуют проникновению нежелательной информации в сознание и смягчают психологическое напряжение.

Биологические аспекты патогенеза невротических расстройств. Грубых органических изменений при неврозах нет. В основе заболевания лежит нарушение интегративной деятельности мозга с распадом внутренней связи различных систем с нарастанием дезадаптации, ограничительного поведения. Невротические расстройства сопровождаются нейротрансмиттерной дисфункцией. Так, показано нарушение норадренергических систем мозга в механизмах тревоги. Предполагается, что аномалия в едином ГАМКергическом и бензодиазепиновом рецепторном комплексе или недостаточность их эндогенных лигандов обусловливает патологическую тревожность личности и легкость ее провоцирования. Эта концепция подтверждается эффективностью бензодиазепиновых транквилизаторов в лечении тревоги. Эффективность антидепрессантов, специфически влияющих на обмен серотонина в мозге, указывает на патогенетическую роль дисфункции серотонинергической системы при неврозах. Наследственная предрасположенность может реализоваться в особенностях личности. При этом невроз имеет более тяжелое течение.

25.1. ОБЩИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ НЕВРОТИЧЕСКИХ РАССТРОЙСТВ

Вегетативные расстройства в виде *психовегетативного синдрома* (ПВС) являются облигатными для неврозов. Вегетативные нарушения не ограничиваются рамками одной системы — они полисистемные, что весьма типично для ПВС, как и замена одних симптомов другими («подвижность симптомов»). А.М. Вейн разработал семиотику вегетативных нарушений при ПВС. *Нарушения функции нервной системы* вызывают несистемное головокружение, ощущение неустойчивости, липотимическое (предобморочное) состояние, тремор, мышечные подергивания, вздрагивания, парестезии, крампи (болезненные мышечные судороги); сердечно-сосудистой — тахикардию, экстрасистолию, неприятные ощущения в груди, кардиалгию, артериальную гипо- и гипертонию, дистальный акроцианоз, феномен Рейно, ощущения прохождения волн жара и холода. *Дисфункции дыхательной системы* обусловливают чувство неполноты вдоха, нехватки воздуха, удушья, «кома» в горле, ощущение утраты автоматизма дыхания, зевоту. *Нарушения пищеварительной системы* проявляются плохим аппетитом, тошнотой, рвотой, сухостью во рту, отрыжкой, изжогой, метеоризмом, запором, поносами, болями в животе. *Дисфункция мочеполовых органов* приводит к поллакиурии (учащенные позывы на мочеиспускание), цисталгии, зуду и боли в аногенитальной зоне. *Нарушения системы терморегуляции* вызывают неинфекционный субфебрилитет, периодические ознобы, диффузный или локальный гипергидроз. Вегетативные расстройства могут быть как перманентными, так и пароксизмальными в виде кризов, которые в настоящее время определяют термином «панические атаки».

Нарушения сна также облигатны для неврозов. Они проявляются трудностями засыпания с явлениями гиперестезии (симптом «тикающих часов»), тревожными мыслями, связанными с психотравмирующей ситуацией. Сон может быть поверхностным, с частыми пробуждениями, множеством сновидений, ранним пробуждением с картиной панических атак (страх, потливость и др.). После сна больной не чувствует себя отдохнувшим, ощущает разбитость. Возможна повышенная сонливость. Нарушения сна могут быть не только следствием эмоциональных нарушений, но и отражать недостаточность защитной психологической функции сна.

Сексуальные нарушения имеют вид снижения полового влечения, преждевременного извержения семени, неудовлетворенности половой жизнью.

Астения — повышенная психическая и физическая утомляемость со снижением толерантности к нагрузкам, истощаемостью, снижением работоспособности, раздражительностью, лабильностью настроения. Астению можно рассматривать как универсальную защитную реакцию, направленную на предотвращение истощения энергетических ресурсов, в случае как реальной, так и воображаемой угрозы. В психологическом аспекте астения рассматривается как отказ от выполнения своих социальных обязанностей или отказ от потребностей.

Тревога — переживание эмоционального дискомфорта, связанное с ожиданием неблагополучия, предчувствием грозящей опасности. Она является неотъемлемым компонентом адаптационной реакции организма на стрессовое воздействие и сопровождается вегетативным психофизиологическим синдромом. Избыточные проявления тревоги входят в структуру ПВС.

Фобии — навязчивые страхи, как правило, конкретные, связанные с определенными ситуациями или предметами, которых пациент стремится избегать. Это боязнь сердечного заболевания, страх заразиться венерической болезнью, высоты и глубины, открытого пространства, закрытых помещений (клаустрофобия), страх за судьбу своих близких, боязнь обратить на себя внимание, боязнь смерти и др. В настоящее время выделяют три основные группы фобий: простые фобии, социофобии, агорафобии. Простая фобия — изолированный страх чего-то конкретного (самолета, паука и др.). Социальная фобия — страх публичного выступления и других ситуаций, способных сделать человека объектом пристального внимания окружающих. Агорафобия — в узком смысле боязнь широких площадей, открытых пространств, а в широком — боязнь любой ситуации, в которой больной может оказаться без помощи (панагорафобия).

Обсессии — навязчивые мысли, образы, представления, воспоминания, опасения, влечения, которые больной не в состоянии подавить самостоятельно. При невротических расстройствах обсессии, как правило, нежелательные, абсурдные, недопустимые, ненужные. Мысли возникают непроизвольно, но воспринимаются больным как собственные. Невротическим расстройствам не свойственны «чистые» обсессии — они бывают только в сочетании с фобиями или компульсиями. Например, мужчина сомневается, забил ли он один из гвоздей, и это сопровождается страхом, что рухнет дом.

Компульсии — навязчивости в двигательной сфере, повторные стереотипные действия или ритуалы, выполняемые больным в ответ на на-

вязчивую идею (опасение заразиться сопровождается частым мытьем рук).

Дистимия — изменение настроения, чаще в виде депрессии или субдепрессии, сниженный фон настроения с чувством тоски, печали, горя, утрата способности радоваться жизни, снижение интересов и инициативы, избегание контактов с окружающими.

В неврологическом статусе при невротических расстройствах возможны симметричное оживление сухожильных и периостальных рефлексов, дрожание пальцев вытянутых рук, вегетативные и вегетососудистые нарушения, гипергидроз кистей.

25.2. ОТДЕЛЬНЫЕ ФОРМЫ НЕВРОЗОВ И НЕВРОТИЧЕСКИХ РАССТРОЙСТВ

Клинические проявления невротических расстройств неспецифичны и могут быть как реакцией личности на психотравмирующую ситуацию, так и проявлением органического неврологического заболевания, соматической патологии и эндогенного психического процесса. Психогенные невротические расстройства могут развиваться и у больных с органическими заболеваниями, в том числе и как реакция на болезнь. Все это требует тщательного обследования пациентов и дифференциальной диагностики.

Невроз — нервно-психическое заболевание, которое возникает психогенно, проявляется аффективными (изменение настроения), соматовегетативными и собственно невротическими (астения, тревога, фобия и др.) расстройствами и является психопатологической реакцией личности на непереносимую, неразрешимую для нее ситуацию.

В отечественной медицине выделили три основные формы неврозов: неврастению (астенический невроз), невроз навязчивых состояний (обсессивно-фобический невроз), истерический невроз. Основные различия касаются характера и выраженности невротических расстройств, а также особенностей психологического конфликта, на чем и будет сделан акцент при описании отдельных форм невроза.

Неврастения. Этот термин сохранился и в МКБ-10. Он означает синдром повышенной утомляемости после умственной и физической работы в сочетании с озабоченностью по поводу своей несостоятельности, раздражительной слабостью, агедонией (потерей чувства радости, наслаждения), снижением профессиональной и бытовой продуктивности.

Основной конфликт между возможностями личности, с одной стороны, и завышенными требованиями к себе — с другой. «Обязан сделать, но не могу». Чаще этот невроз развивается у личностей тормозного круга (астенический тип) в истощающей ситуации, при предъявлении непосильной нагрузки, особенно когда нагрузки кончаются крахом.

Клинические проявления. Важнейший признак неврастении — снижение работоспособности. В процессе работы у больных быстро возникают усталость, слабость, снижение внимания, отвлекающие ассоциации или воспоминания, неспособность сосредоточиться и непродуктивное мышление. В связи с рассеянностью, неустойчивостью внимания запоминание затрудняется, и больные нередко жалуются на ослабление памяти. Минимальные физические усилия сопровождаются болью в мышцах и неспособностью расслабиться. Настроение крайне неустойчиво. Каждая пустяковая неудача надолго выводит больного из равновесия. Повышенная раздражительность может сопровождаться вспыльчивостью, вспышками гнева, возмущения, что еще больше ослабляет больных («синдром раздражительной слабости»).

Нарушение сна и вегетативная дисфункция также являются основными симптомами неврастении. Больные ощущают сердцебиение, сжимание или покалывание в области сердца, легко краснеют и бледнеют. Эти изменения возникают при любом волнении и даже при оживленном разговоре (появляется сердцебиение, учащается пульс, повышается АД).

Другие проявления — несистемное головокружение, чувство неустойчивости, головная боль, появляющаяся к концу дня в виде ощущения сдавливания головы («каска неврастеника»), диспептические явления, поллакиурия, сексуальные расстройства.

Соматоформные расстройства обусловливают развитие ипохондрического синдрома.

Невроз навязчивых состояний проявляется главным образом непроизвольными, непреодолимо возникающими сомнениями, страхами, представлениями, мыслями, воспоминаниями, стремлениями, влечениями, движениями и действиями при сохранности критического к ним отношения и попытках борьбы с ними. По МКБ-10 соответствует рубрике «Обсессивно-компульсивное расстройство».

При данной форме невроза выявляется конфликт между чувством долга и желаниями, моральными принципами и личными привязанностями. Навязчивые состояния свойственны тревожно-мнительным людям, неуверенным в себе, боязливым, повышенно совестливым,

постоянно сомневающимся, которые много думают и сопоставляют и не могут принять тривиальные, но необходимые в повседневной жизни решения. Тяжелые навязчивости (злокачественные) определяют суть поведения человека.

Изолированные навязчивости могут возникать и у практически здоровых людей, например боязнь животных, некоторых насекомых, темноты, высоты и др. В отличие от больных неврозом, это не сопровождается социальной дезадаптацией.

Клинические проявления: навязчивые сомнения в правильности или завершенности действия со стремлением многократно проверять его выполнение (закрыт ли кран газовой плиты, дверной замок и т.д.), причем больные могут проверять правильность выполнения действия до изнеможения. Навязчивые опасения в возможности совершить то или иное действие публично, сопровождающиеся страхом покраснеть. Навязчивые вспоминания имен, географических названий и др. Навязчивые представления: больной, помимо своего желания, вспоминает мелодии, слова, предметы или детали какого-либо неприятного события. Навязчивые мысли могут быть кощунственными (например, богохульные мысли у религиозного человека). Иногда возникают бесконечные квазифилософские рассуждения по малосущественным альтернативам в форме «умственной жвачки».

Навязчивости в интеллектуальной сфере (обсессии) не являются изолированными и всегда имеют эмоциональную окраску в виде навязчивых страхов (фобий), могут сопровождаться навязчивыми действиями (компульсиями или обсессивными ритуалами).

В основе навязчивых действий лежит страх, а ритуальные действия являются бесплодной или символической попыткой предотвратить опасность.

Другие проявления — вегетативные симптомы, свойственные тревоге, сниженный фон настроения, вплоть до депрессии, сексуальные расстройства. При нозофобиях (страх заболеть тем или иным заболеванием) присутствует ипохондрическая симптоматика.

Истерический невроз, или диссоциативные (конверсионные) расстройства по МКБ-10. Общими признаками этих расстройств являются частичная или полная потеря нормальной интеграции между памятью на прошлое, осознанием идентичности получаемых ощущений и контролем над движениями тела. Предполагается, что контроль нарушен до такой степени, что он может меняться ото дня ко дню и даже от часа к часу. Пациенты обычно отрицают проблемы и трудности, которые очевидны

для других. Термин «конверсия» подразумевает, что неприятный аффект, порожденный проблемами и конфликтами, которые индивидуум не может адекватно разрешить, он трансформирует в симптомы.

Заболевание развивается у акцентуированных личностей, как правило, истерического (художественного) типа. Конфликт — в завышенных претензиях личности и невозможности их осуществления, так как игнорируются объективные условия, предъявляются высокие требования к окружающим. В механизме развития истерического невроза лежат «бегство в болезнь», «условная приятность или желательность» болезненного симптома. Заболевание известно давно. Врачи Древней Греции связывали его с блужданием матки в организме, поэтому оно получило название «истерия» (от греч. *hystera* — матка). Основы изучения истерии были заложены в XIX в. Шарко, который причиной болезни считал конституциональные или наследственные факторы. В качестве невроза заболевание стало рассматриваться лишь в начале XX в.

Клинические проявления. Истерический невроз имеет крайне разнообразные и изменчивые симптомы. Это объясняется тем, что очень часто симптомы возникают по типу самовнушения и соответствуют представлениям человека о наиболее ярких болезненных проявлениях. Эти представления могут быть чрезвычайно разнообразными, поэтому считается, что истерия может имитировать почти все заболевания. Симптомы всегда возникают под влиянием психического переживания, сопровождаются демонстративными эмоциональными реакциями (слезы, смех, крик). В большинстве случаев (93%) имеется «полисимптомная истерия», т.е. сочетание 2–3 симптомов и более.

Особое значение в диагностике истерии имеют два синдрома: *пароксизмальные состояния* (истерические припадки и панические атаки) и *истерические параличи*. Нарушения стояния и ходьбы, зрения и слуха, движения глазных яблок, речи и голоса, потеря чувствительности и сознания, появление гиперкинезов и профессиональных дискинезий, любые соматовегетативные расстройства, боли, астения, фобии, навязчивые зрительные представления, содержащие психотравмирующую ситуацию, также часто наблюдаются в картине истерии.

При данной форме невроза необходима дифференциальная диагностика с соматическими заболеваниями и органическим поражением нервной системы. Только после исключения указанных заболеваний подтверждается истерический генез симптомов.

Истерические припадки. Первые признаки припадка проявляются неприятными ощущениями в области сердца, сердцебиением, чувством

недостатка воздуха, подкатыванием клубка к горлу («истерический клубок») и возникают как реакция на душевные волнения. Больной падает, появляются судороги, чаще тонические, но они могут быть клоническими или тонико-клоническими. Судороги часто проявляются сложными движениями. Во время припадка лицо больного краснеет или бледнеет, но синюшным или багрово-синюшным, как при эпилепсии, оно не бывает никогда. Глаза закрыты, при попытке посторонних их открыть больной еще больше смыкает веки. Реакция зрачков на свет сохраняется. Нередко больные рвут на себе одежду, бьются головой о пол. Судорожному припадку нередко предшествует плач или плач и смех одновременно. Во время припадка больные стонут или выкрикивают какие-то слова. Припадки никогда не возникают во сне. Обычно при падении не бывает ушибов или прикусывания языка (но может быть прикусывание губы или щеки). Сознание хотя бы частично сохранено. Больной о припадке помнит. Непроизвольного мочеиспускания не бывает, сон после припадка отсутствует. Иногда истерические припадки оказываются менее выраженными: больной садится или ложится, начинает плакать или смеяться, производя ряд беспорядочных движений конечностями (в основном руками), жесты его могут быть театральными, с попыткой рвать на себе волосы, царапать тело, разбрасывать предметы, попадающие под руку.

Двигательные нарушения проявляются параличами, невозможностью выполнения сложных двигательных актов, различными гиперкинезами, истерической кривошеей, блефароспазмом. Чаще наблюдаются истерическая моноплегия руки, гемиплегия, нижняя параплегия, но возможны параличи других мышц: шеи, языка, лица. Следует иметь в виду, что при истерии возникают не параличи в буквальном смысле слова, а неспособность к совершению произвольных движений, поэтому у больных не может быть изолированных параличей отдельных мышц-агонистов. Двигательные расстройства могут проявляться психогенной неспособностью стоять и ходить (рис. 25.1). В положении лежа и мышечная сила, и объем движений сохранены. Истерические гиперкинезы многообразны: дрожание всего тела или отдельных его частей, гиперкинез головы в форме ротаторных движений, тиков мимических мышц, мышц туловища. Как правило, истерические параличи и гиперкинезы во время сна исчезают.

Расстройство функции внутренних органов. У больных может отсутствовать аппетит, наблюдаются расстройства глотания в виде спазма пищевода, ощущение кома в горле, психогенная рвота, отрыжка, зево-

та, кашель, истерическая судорога диафрагмы, истерический метеоризм, псевдоилеус и псевдоаппендицит, завышенные сексуальные претензии в сочетании с фригидностью, неустойчивость деятельности сердечно-сосудистой системы (сердцебиения, болевые ощущения в области сердца и др.). Возможна одышка в форме шумного дыхания или дыхания, сопровождающегося свистящими, шипящими и другими звуками. Иногда имитируются приступы бронхиальной астмы.



Рис. 25.1. Изменение походки при истерии

Психические нарушения. В основе болезни лежит истерический характер: эгоцентризм, постоянное стремление быть в центре внимания, играть ведущую роль, повышенная эмоциональность, изменчивость настроения, плаксивость, капризность, склонность к увлечениям, преувеличениям и т.п. Поведение больных демонстративное, театральное, инфантильное, в нем отсутствуют простота и естественность. Создается впечатление, что больной «доволен своей болезнью».

Тревожные расстройства в МКБ-10 выделяются в самостоятельный синдром и занимают одно из ведущих мест среди невротических расстройств.

Тревожно-фобическими называются расстройства, при которых тревога вызывается исключительно или преимущественно ситуациями либо внешними объектами, в настоящее время не являющимися опасными.

Основные клинические признаки — психические и физические проявления тревоги, включающие как собственно фобии, так и клинические симптомокомплексы, отражающие реакцию на эти феномены и выступающие в форме избегающего поведения (тревога «вперед»). К тревожно-фобическим расстройствам относятся панические атаки,

агорафобия с паническими атаками и без них, генерализованное тревожное расстройство, социальные фобии.

Панические атаки или вегетативные кризы пароксизмальные, при них вегетативные симптомы полисистемные. Возникают эмоционально-аффективные расстройства, выраженность которых колеблется от ощущения дискомфорта до «паники». Приступы возникают внезапно, достигают пика в течение 10 мин и сопровождаются четырьмя перечисленными симптомами или более: ощущением нехватки воздуха, одышкой; дискомфортом в левой половине грудной клетки; головокружением, неустойчивостью, затруднением дыхания, удушьем, слабостью, дурнотой, предобморочным состоянием; ознобом, тремором; волнами жара и холода. Часто кризы сопровождаются страхом смерти, боязнью сойти с ума, деперсонализацией.

Агорафобия чаще всего бывает вторичной и возникает вслед за панической атакой. По существу она представляет собой боязнь оказаться в ситуации (транспорт, толпа, магазины), чреватой опасностью возникновения панического приступа («тревога ожидания»). Страх усиливается возможностью остаться без медицинской помощи либо быть униженным из-за возникшего состояния.

Генерализованное тревожное расстройство — стойкая, беспредметная, не фиксированная на конкретных ситуациях и не ассоциированная с какими-либо изолированными фобиями «свободно плавающая» тревога с ощущением нависшей угрозы, внутреннего напряжения, беспокойства.

25.3. ЛЕЧЕНИЕ НЕВРОТИЧЕСКИХ РАССТРОЙСТВ

По мнению А.М. Вейна, лечение неврозов связано с развитием психотерапевтической помощи и изменением отношения к таким больным. При психотерапевтическом воздействии учитывают механизмы адаптации личности (как бессознательные, так и осознанные), к которым относятся механизмы психологической защиты и механизмы совладания (копинг-стратегии). Воздействие на такие формы защиты, как подавление, вытеснение, регрессия, рационализация, сублимация, сон, используется в психоанализе. Копинг-стратегии реализуются в значительной степени на сознательном уровне и направлены на активное изменение ситуации и удовлетворение потребности. К этим стратегиям относятся конструктивная деятельность, альтруизм, религиозность, смирение, протест, игнорирование, покорность и др. В случае реактивных невро-

тических расстройств необходима коррекция факторов, приводящих к срыву. Целесообразно объяснить пациенту механизмы возникновения его симптомов, призвать к изменению жизненного стереотипа: смене деятельности, соблюдению режима труда и отдыха, мотиваций, вытеснению ошибочных, искаженных оценок, социально неприемлемых эмоций и аффектов. Все это требует проведения психологического тренинга.

Психотропная фармакотерапия базируется на нейробиологических факторах невротических расстройств и включает антидепрессанты, транквилизаторы и нейролептики. Антидепрессанты как ведущие лекарственные средства назначают при астении, депрессии, тревоге, фобиях, панических атаках. Действие антидепрессантов направлено на коррекцию метаболизма моноаминов (серотонина и норадреналина). В качестве антидепрессантов применяют производные лекарственных трав — зверобоя (гелариум); обратимые и необратимые ингибиторы МАО-А и МАО-Б; трициклические антидепрессанты; четырехциклические и атипичные антидепрессанты; селективные ингибиторы обратного захвата серотонина (СИОЗС); селективный стимулятор обратного захвата серотонина (ССОЗС) — коаксил. Выбор основного препарата зависит от структуры и выраженности ведущего психопатологического синдрома. При негрубых невротических расстройствах назначают более мягкие антидепрессанты (гелариум, ацефен, коаксил), в случае выраженного депрессивного радикала — антидепрессанты сильного действия (имнрамил, анафранил, препараты СИОЗС, обратимые ингибиторы МАО). Множество побочных эффектов у большинства классических антидепрессантов заставляет отдавать предпочтение в настоящее время ССОЗС, обратимым ингибиторам МАО и СИОЗС. Показано, что среди препаратов СИОЗС активирующее действие оказывает флуоксетин, седативное — пароксетин (паксил) и флувоксамин, сбалансированное — сертралин и циталопрам.

В структуре невротических расстройств часто присутствуют тревожные расстройства, поэтому дополнительно применяют препараты анксиолитического (противотревожного) действия. При кратковременных и мягких проявлениях используют растительные успокаивающие сборы и мягкие дневные транквилизаторы короткими курсами (не более 3–4 нед). При развернутом длительном тревожном расстройстве препаратами выбора являются агонисты бензодиазепиновых рецепторов, т.е. транквилизаторы бензодиазепинового ряда, особенно атипичные или высокопотенциальные (клоназепам, альпразолам). Существенны-

ми проблемами в использовании бензодиазепинов является развитие привыкания и зависимости, в связи с чем применяются низкие дозы и короткие курсы (не более 4 нед) с постепенной отменой препаратов.

При сенсоипохондрических симптомах, истерических проявлениях в дополнение к антидепрессантам назначают небольшие дозы малых нейролептиков (эглонил, тиапридал, сонапакс).

Существенное место в лечении занимает общеукрепляющая терапия, которая включает как физические, так и медикаментозные методы, прежде всего поливитамины и микроэлементы.

ПРЕДМЕТНЫЙ УКАЗАТЕЛЬ

Р

Учебное издание

Гусев Евгений Иванович
Коновалов Александр Николаевич
Скворцова Вероника Игоревна

НЕВРОЛОГИЯ И НЕЙРОХИРУРГИЯ

В 2 томах

4-е издание, дополненное

Том 1
Неврология

Зав. редакцией *А.В. Андреева*
Выпускающий редактор *О.В. Сучкова*
Корректор *Е.В. Маурина*
Подготовка оригинал-макета *П.А. Чикин*

Подписано в печать 01.07.2014. Формат 70×100[1]/[16].
Бумага мелованная. Печать офсетная.
Объем 51,6 усл. печ. л. Тираж 2000 экз. Заказ № 15959.

ООО Издательская группа «ГЭОТАР-Медиа».
115035, Москва, ул. Садовническая, д. 9, стр. 4.
Тел.: 8 (495) 921-39-07.
E-mail: info@geotar.ru, http://www.geotar.ru.

Отпечатано в типографии:
SPAUDA
Пр. Лайсвес 60,
LT-05120 Вильнюс, Литва
www.spauda.com.

ISBN 978-5-9704-2901-3



Учебник содержит базисную информацию по основным разделам фундаментальной и клинической неврологии и нейрохирургии. Представлены современные сведения по анатомии, развитию и морфофункциональным основам работы нервной системы; семиотике неврологических нарушений; методам обследования больных. Изложен материал по этиологии, патогенезу и клинической картине значимых и распространенных заболеваний центральной и периферической нервной системы; приведены основополагающие принципы их топической и нозологической диагностики. Освещены современные подходы к профилактике и лечению (консервативному и хирургическому) основных форм неврологической патологии, вопросы реабилитации и медико-социальной экспертизы.

Учебник предназначен студентам медицинских вузов, интернам и ординаторам, изучающим неврологию и нейрохирургию.

- Морфофункциональные основы нервной системы
- Чувствительность и ее нарушения
- Движения и их расстройства
- Черепные нервы
- Вегетативная нервная система
- Высшие психические функции и их нарушения
- Методы исследования в клинической неврологии и нейрохирургии
- Коматозные состояния
- Сосудистые заболевания нервной системы
- Инфекционные заболевания нервной системы
- Демиелинизирующие заболевания
- Эпилепсия
- Заболевания периферической нервной системы
- Неврологические осложнения остеохондроза позвоночника
- Дегенеративные заболевания нервной системы
- Нервно-мышечные заболевания
- Миастения
- Болезнь двигательного нейрона
- Пороки развития нервной системы
- Деменция
- Заболевания вегетативной нервной системы
- Головная боль
- Невротические расстройства (неврозы)



ISBN 978-5-9704-2901-3



Неврология



www.geotar.ru
www.medknigaservis.ru